

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2006

N°

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Oto-rhino-laryngologie

par

Gwénaëlle Cariou Patron
Née le 27 avril 1977 à Paris 14^e

Présentée et soutenue publiquement le 20 octobre 2006

EVALUATION DU PROGRAMME D'IMPLANTATION
COCHLEAIRE PEDIATRIQUE AU CHU DE NANTES

Président du jury : Monsieur le Professeur C. BEUVILLAIN DE MONTREUIL

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur P. BORDURE

Membres du jury : Monsieur le Professeur N. GARABEDIAN

Madame le Docteur C. CALAIS

Monsieur le Docteur E. RADAFY

Madame A. LE RAY

I	INTRODUCTION	5
II	LA SURDITE DE PERCEPTION DE L'ENFANT	6
II.1	Définition	6
II.2	Épidémiologie	7
II.3	Dépistage	7
II.3.1	Otoémissions acoustiques provoquées	8
II.3.2	Potentiels évoqués auditifs	9
II.4	Étiologie des surdités de perception	9
II.4.1	Surdités isolées d'étiologie indéterminée	10
II.4.2	Surdités acquises	11
II.4.2.1	Prénatales	11
II.4.2.2	Périnatales	11
II.4.2.3	Post-natales,	11
II.4.3	Surdités génétiques	12
II.4.3.1	Surdités syndromiques	12
	Les syndromes autosomiques récessifs	12
	▪ Le syndrome de Usher	12
	▪ Le syndrome de Pendred	13
	▪ Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen	13
	▪ Syndrome de Bartter	13
	Les syndromes autosomiques dominants	14
	▪ Le syndrome de Waardenburg	14
	▪ Le syndrome oto-brachio-rénal	14
	▪ Les autres syndromes	14
	Syndrome lié à l'X	14
	Mitochondropathies	15
	Surdités de perception dans les syndromes avec malformation de l'oreille externe et/ou moyenne	15
	▪ Association CHARGE	15
	▪ Trisomie 21	15
II.4.3.2	Surdités non syndromiques	16
	Les syndromes autosomiques dominants, DFNA	16
	Les syndromes autosomiques récessifs, DFNB	16
	▪ Anomalie de la connexine : DFNB1	16
	▪ La surdité isolée DFNB4	17
	Syndrome lié à l'X, DFN	17
	Mitochondropathies	17
II.4.4	Neuropathie auditive-Dysynchronie	17
II.5	Prise en charge des enfants sourds	17
II.5.1	Prothèses auditives	18
II.5.2	Rééducation orthophonique	18
II.5.3	Modes de communication	19
II.5.4	Scolarité des enfants sourds	20
III	L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT	21
III.1	Historique	21
III.2	Composition et mode de fonctionnement	22

III.2.1	Le codage : c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique.	22
	1ère étape : sélection de la bande auditive utile	22
	2e étape : traitement du signal	23
	3e étape : mise en forme du signal électrique	23
	4e étape : la transmission	23
III.2.2	Délivrance du signal électrique	23
III.3	Indications	24
III.4	Bilan pré-implant	25
III.4.1	Bilan clinique	25
III.4.2	Bilan audiologique	25
III.4.2.1	Audiométrie subjective ou comportementale	25
III.4.2.2	Audiométrie objective	25
	Potentiels évoqués auditifs	25
	Test au promontoire	27
III.4.3	Bilan orthophonique	28
III.4.3.1	Mode de communication	28
III.4.3.2	Perception auditive	28
III.4.3.3	Production de la parole	29
III.4.4	Bilan psychologique	30
III.4.5	Bilan radiologique	30
III.4.5.1	Examen tomodensitométrie (TDM)	30
III.4.5.2	L'imagerie par résonance magnétique (IRM)	31
III.5	Méningite et vaccination	31
III.6	Technique chirurgicale et suites opératoires	32
III.7	Suivi post-implantation	33
III.8	Coût de l'implantation cochléaire	34
IV	ETUDE CLINIQUE	35
IV.1	Objectifs	35
IV.2	Matériel et méthode	35
IV.2.1	Présentation du centre d'implantation nantais	35
IV.2.2	Protocole de prise en charge	35
IV.2.2.1	Réunion de synthèse	36
IV.2.2.2	Test au promontoire	36
IV.2.2.3	Intervention	37
IV.2.2.4	Suivi post-implantation	37
IV.2.3	Critères analysés	38
IV.2.3.1	Caractéristiques de la population	38
	Caractéristiques de l'enfant :	38
	▪ Sexe et âge à l'implantation	38
	▪ Comorbidité	38
	▪ Evaluation psychologique	38
	▪ Antécédents otologiques	38
	Caractéristiques de la surdité :	38
	▪ Diagnostic	38
	▪ Audiométrie	39
	▪ Évolutivité de la surdité	39
	▪ Étiologie de la surdité	39

▪ Critères radiologiques	40
IV.2.3.2 Critères d'analyse des résultats de l'implant	40
Port de l'implant	40
Critères audiométriques	40
Critères orthophoniques	40
▪ Mode de communication	40
▪ Perception auditive	41
▪ Production de la parole	41
Analyse du résultat global	41
Scolarité	43
IV.2.4 Critères pouvant influencer les résultats	43
IV.2.5 Tests statistiques	43
V RESULTATS	44
V.1 Données générales autour de l'implant	44
V.2 Étude de la population avant l'implantation	45
V.2.1 Caractéristiques de la population	45
V.2.1.1 Caractéristiques des enfants :	45
Sexe et Age	45
Comorbidité	46
Investissement parental	47
Antécédents otologiques	47
V.2.1.2 Caractéristiques de la surdité :	47
Diagnostic	47
Données audiométriques	48
Utilisation des prothèses auditives	49
Évolutivité	49
Étiologie	49
Bilan radiologique	50
V.2.2 Test au promontoire	51
V.2.3 Technique chirurgicale et suites opératoires	52
V.3 Résultats post-implantation	53
V.3.1 Port de l'implant	53
V.3.2 Résultats audiométriques	53
V.3.2.1 Audiométrie tonale	53
V.3.2.2 Audiométrie vocale	53
V.3.3 Résultats orthophoniques	54
V.3.3.1 Mode de communication	54
V.3.3.2 Perception auditive	55
V.3.3.3 Production de la parole	58
Système phonétique	58
Intelligibilité	58
Niveau d'expression orale	59
Fréquence d'utilisation du langage oral	60
V.3.3.4 Résultat orthophonique global	61
Résultats subjectifs	61
Résultats pondérés	61
Comparaison des résultats subjectifs et pondérés	64
V.3.3.5 Scolarité	65
V.4 Facteurs influençant les résultats post-implantation	66
V.4.1 Analyse monovariée	66
• Influence du sexe	66

• Influence de l'âge à l'implantation	66
• Influence de l'investissement parental	67
• Influence des antécédents otologiques	67
• Influence de la comorbidité	67
• Influence de l'étiologie	68
• Influence du mode de communication	68
• Influence de l'évolutivité	69
• Influence du niveau de surdité	70
• Influence de la perception auditive en pré-implant	70
• Influence de la production orale en pré-implant	71
• Influence du niveau pondéré en pré-implant	72
• Influence de la scolarisation	73
• Influence du test au promontoire	73
• Influence du type d'implant	73
V.4.2 Analyse multivariée	74
VI DISCUSSION	75
VI.1 Méthode d'évaluation des résultats	75
VI.2 Résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique	76
VI.2.1 Port de l'implant	76
VI.2.2 Résultats audiométriques	76
VI.2.3 Résultats orthophoniques	77
VI.2.3.1 Perception auditive	77
VI.2.3.2 Production de la parole	78
VI.2.3.3 Résultat global et pondéré	79
VI.2.4 Facteurs influençant les résultats	80
VI.2.4.1 Durée de surdité et âge de l'implantation	80
VI.2.4.2 Investissement parental	82
VI.2.4.3 Comorbidité	82
VI.2.4.4 Malformation cochléaire	83
VI.2.4.5 Audition antérieure	84
VI.2.4.6 Mode de communication	85
VI.2.4.7 Scolarisation	86
VI.2.4.8 Test au promontoire	86
VI.2.4.9 Implant bilatéral	87
VI.2.5 Analyse statistique	88
VI.3 Perspectives	89
VII CONCLUSION	92
VIII ICONOGRAPHIE	93
IX ANNEXES	95
X BIBLIOGRAPHIE	99

I INTRODUCTION

Les implants cochléaires permettent de rétablir une perception sonore chez les personnes sourdes profondes qui ne retirent aucun bénéfice d'une prothèse auditive conventionnelle.

Le premier implant pédiatrique a été posé il y a plus de 30 ans [1]. Depuis, les avancées cliniques et technologiques ont permis aux enfants avec une surdité congénitale pré-linguale d'atteindre un niveau de perception et un développement du langage de bonne qualité.

Le programme d'implantation cochléaire nantais a débuté en 1986 et la première implantation pédiatrique a été réalisée il y a 10 ans. Le propos de ce travail était d'en évaluer les résultats.

II LA SURDITE DE PERCEPTION DE L'ENFANT

II.1 Définition

Les surdités profondes sont classées en trois types :

- les surdités neurosensorielles, dues à une destruction des cellules ciliées de la cochlée
- les surdités neurales, dues à une atteinte du nerf cochléaire
- les surdités centrales, dues à une anomalie des noyaux et des aires d'intégration centrale.

La définition internationale [2] retenue habituellement pour les surdités profondes est un déficit bilatéral moyen de plus de 90 décibels (dB), estimé sur les fréquences moyennes de 500, 1000, 2000 Hertz (Hz).

Tyler propose de subdiviser ces surdités profondes en 4 groupes :

- Les sourds profonds avec capacité auditive importante : perte de 90 dB et dynamique (seuil de perception-seuil d'inconfort) de 30 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive modérée : perte de 100 dB et dynamique de 20 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive faible : perte de 110 dB et dynamique de 10 dB
- Les sourds profonds avec capacité auditive nulle : perte de 120 dB et dynamique nulle.

Cette classification possède des limites, car il peut exister une différence entre les mesures de seuils et les performances auditives réelles dépendantes de la discrimination auditive.

Le B.I.A.P (Bureau International d'Audiophonologie)[3] propose une classification plus adaptée à la clinique. La moyenne est calculée en tenant compte du 4000Hz. En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, puis la somme est divisée par 10. Ceci subdivise les surdités profondes en 3 niveaux de déficience :

- Premier degré : la perte totale moyenne est comprise entre 91 et 100db
- Deuxième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 101 et 110db
- Troisième degré : la perte totale moyenne est comprise entre 111 et 119db

II.2 Épidémiologie

Kariskoski [4] rapporte une prévalence de surdité de 1,2‰ (>30 dB) et de 0,8‰ (>50 dB) naissances. Plus récemment, Finitzo[5], à la suite d'un dépistage universel réalisé chez 54228 nouveau-nés, a trouvé une prévalence de 3,14‰ naissances. Les données de prévalence variant peu d'un pays à l'autre, il est probable que la prévalence de surdité française varie entre 1,2 et 3,14/1000 naissances. La prévalence de 1/1000 classiquement énoncée serait en fait plus élevée.

Peu de données sont disponibles sur l'incidence de la surdité sévère et profonde chez l'enfant. Les surdités pouvant être évolutives ou acquises, le risque de surdité serait en fait de 1/750 enfants [6].

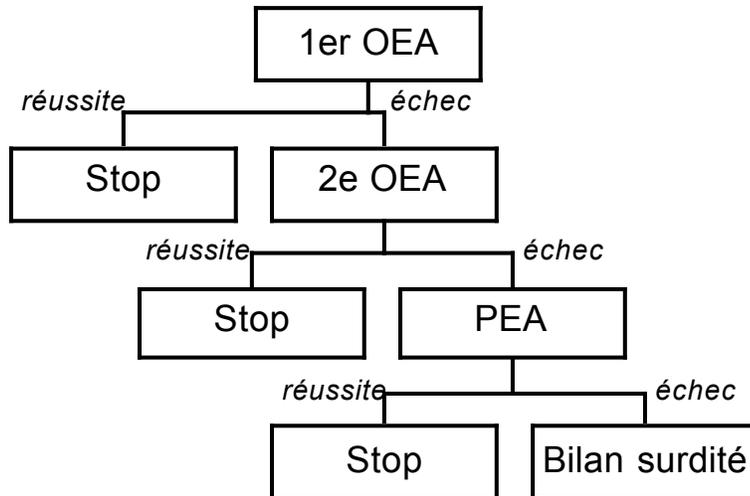
II.3 Dépistage

La surdité de l'enfant est un problème de santé publique. Sa prévalence est élevée et ses répercussions importantes. En France, le dépistage de la surdité néonatale n'est pas systématique (études pilotes dans quelques régions). Il n'est proposé qu'aux enfants présentant des facteurs de risque :

- Antécédents familiaux de surdité
- Poids de naissance <2 kg
- Prématurité < 34 semaines d'aménorrhée
- Pathologie respiratoire néonatale sévère, souffrance néonatale
- Traitement ototoxique
- Hyperbilirubinémie
- Foetopathie : rubéole, toxoplasmose, CMV
- Malformations congénitales de la tête et du cou
- Anomalies chromosomiques, malformations syndromiques

Figure 1 :

Dépistage de la surdité de l'enfant dans la population générale



II.3.1 Otoémissions acoustiques provoquées

Ce test précoce de détection de surdité néonatale est non invasif, rapide et fiable ; il peut s'effectuer dès le 3e jour néonatal. Il est fondé sur l'enregistrement des sons émis par les cellules ciliées de l'oreille interne en réponse à une stimulation sonore calibrée : les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP). Le mouvement des cellules ciliées externes génère à l'intérieur de la cochlée une énergie mécanique qui est propagée au conduit auditif externe via la chaîne ossiculaire et le tympan. Le signal acoustique peut être mesuré par un microphone placé dans le conduit. On enregistre alors un spectre d'OEAP qui peut être normal, douteux ou absent. Lorsque les OEAP sont normales, on peut estimer que l'audition est dans les limites de la normale sur l'oreille testée, et cela suppose l'intégrité de l'oreille interne, moyenne et externe ; en revanche on ne peut pas éliminer une surdité centrale ou une neuropathie auditive. Par ailleurs, une accumulation de cérumen ou une otite séreuse par exemple, peuvent empêcher le recueil des OEAP, en l'absence de toute surdité neurosensorielle. En cas d'OEAP douteuses ou absentes, le test doit être refait. Puis s'il est identique, il est nécessaire alors de réaliser un bilan plus complet avec des PEA.

La sensibilité des OEA est bonne (95 à 100%) [7, 8]. En revanche, elle est moindre chez le nouveau-né à risque pouvant présenter des surdités rétrocochléaires[9]. La spécificité varie de 80 à 99% avec un ou deux tests.

Les OEAP sont utilisés en routine pour le dépistage de la surdité chez tous les enfants à risque. La généralisation du dépistage, chez tous les nouveau-nés en France, est l'objet d'un débat dont un des principaux éléments est le coût très élevé.

II.3.2 Potentiels évoqués auditifs

Les PEA sont utilisés en 3^e ligne de la stratégie de dépistage (figure 1). Ils sont indispensables pour déterminer le seuil auditif objectif.

La sensibilité varie de 90 à 100% et la spécificité passe de 94% au premier test à 100% au second[10] .

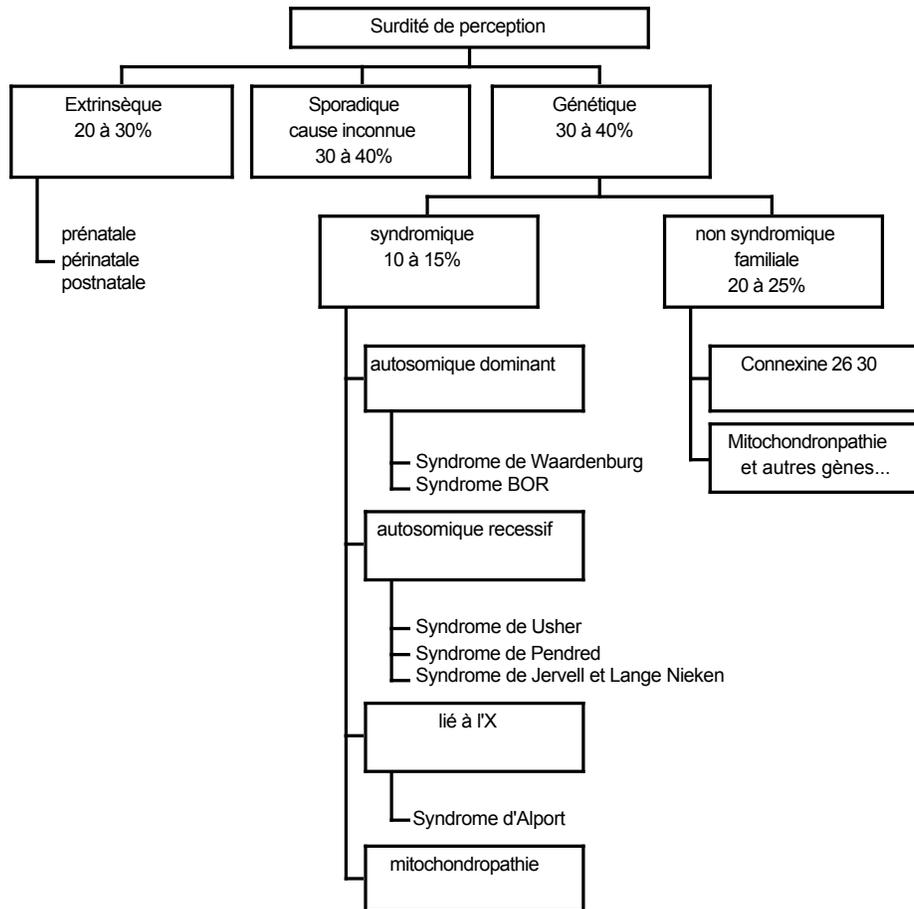
Seuls les PEA sont capables de détecter les neuropathies auditives, caractérisées par une fonction cochléaire normale mais des tracés de PEA dégradés. Les études montrent que la quasi-totalité de ces neuropathies se rencontrent chez des enfants ayant des facteurs de risque auditifs. Certains centres utilisent les PEA automatisés comme examen de dépistage dans cette population.

II.4 Étiologie des surdités de perception

Le diagnostic étiologique de cette surdité doit être étudié avec beaucoup de minutie. Certaines étiologies peuvent avoir des conséquences sur l'acte opératoire. C'est le cas des surdités post-méningitiques, pourvoyeuses de labyrinthite ossifiante, des malformations d'oreille interne avec le risque per-opératoire de Geyser et de méningite post-opératoire. D'autre part, les surdités génétiques sont importantes à étiqueter, du fait du risque de récurrence. L'enquête génétique lors d'une consultation spécialisée fait ainsi partie intégrante du bilan, surtout depuis la mise en évidence de la mutation du gène de la connexine 26 responsable de plus de 50% des surdités génétiques isolées [11, 12].

La figure 2 résume la répartition des causes de surdité neurosensorielle de l'enfant. Les surdités de perception peuvent être secondaires à une cause extrinsèque, génétique ou sporadique.

Figure 2 : Etiologie des surdités de perception de l'enfant [13]



II.4.1 Surdités isolées d'étiologie indéterminée

Dans plus d'un tiers des cas de surdité de l'enfant, le symptôme est isolé et aucun antécédent n'oriente vers une étiologie particulière. La prévalence des mutations du gène de la connexine 26 dans ce groupe (31- 43 %) est proche de la prévalence observée dans les formes familiales autosomiques récessives. On peut donc en déduire que beaucoup de surdités sporadiques sont en fait des surdités génétiques autosomiques récessives[13]. Le développement des diagnostics moléculaires devrait permettre de caractériser génétiquement ces surdités chez la majorité des patients dans ce groupe étiologique.

II.4.2 Surdités acquises

Les causes extrinsèques représentent 20 à 30% des étiologies des surdités de l'enfant[13].

II.4.2.1 Prénatales

La rubéole congénitale était le plus souvent en cause, mais elle est en forte baisse depuis plusieurs années grâce à la vaccination.

L'infection prénatale à cytomégalovirus (CMV) est également en cause. On sait que non seulement la primo-infection maternelle mais aussi les réinfections à CMV peuvent être causes de surdité. L'atteinte auditive peut être isolée ou entrer dans un tableau clinique pouvant associer un faible poids de naissance, une prématurité, une chorioretinite, une microcéphalie, un purpura, un ictère ou une hépatosplénomégalie.

Les autres infections prénatales, comme la toxoplasmose, sont plus rares. De même que l'exposition à des médicaments ototoxiques (aminosides, furosémide) pendant la grossesse.

II.4.2.2 Périnatales

Elles sont dues à la combinaison de plusieurs facteurs, qui font partie des facteurs de risque de surdité cités au paragraphe II.3. (page 7).

La survenue de ces facteurs implique un dépistage auditif.

II.4.2.3 Post-natales,

Les surdités post-natales, c'est-à-dire durant l'enfance, sont dues principalement à des méningites bactériennes (à *haemophilus influenzae* et *streptococcus pneumoniae*) et à l'administration de médicaments ototoxiques.

Dans les méningites, le risque de surdité varie de 6 à 37%[14]. Ce risque est d'autant plus élevé que le taux de glycorrachie est bas dans la première ponction lombaire et que la mise en route du traitement est retardée. L'administration précoce de corticoïdes diminuerait ce risque[15].

La surdité résulte d'une atteinte directe du nerf cochléaire ou du labyrinthe, elle est progressive et le plus souvent bilatérale. Elle peut être associée à une ossification de la cochlée (15 à 30%[16, 17]) qui peut être partielle ou totale.

On retrouve également d'autres causes plus rares comme les parotidites ourliennes, les labyrinthites infectieuses, les otites chroniques, les fractures du rocher, les traumatismes sonores ou pressionnels et les étiologies tumorales exceptionnelles.

II.4.3 Surdités génétiques

Dans environ un tiers des cas, le diagnostic de surdité génétique peut être posé, soit parce qu'il existe dans la famille des cas de surdité ou de pathologie pouvant s'intégrer dans un syndrome, soit parce que sont retrouvés, lors du bilan clinique et paraclinique, des signes d'atteinte syndromique chez le sujet sourd[13].

De nombreux gènes responsables de surdité sont actuellement localisés sur les chromosomes humains : plus de 70 sont responsables de formes non syndromiques (la surdité étant la seule manifestation de l'atteinte génétique) et plus de 100 sont impliqués dans les surdités syndromiques[2].

La relation entre gènes, phénotype clinique et mode de transmission de la surdité est complexe : selon le type de mutation, un même gène peut être responsable d'une surdité autosomique récessive et/ou autosomique dominante et/ou d'une surdité syndromique. Environ 70 à 80% des surdités d'origine génétique seraient autosomiques récessives, 15 à 20% autosomiques dominantes et 2 à 3% liées à l'X ou d'origine mitochondriale.

Une surdité génétique peut être congénitale profonde d'emblée ou évolutive.

II.4.3.1 Surdités syndromiques

Les surdités syndromiques concernent 10 à 15% des surdités de l'enfant, elles sont classées en fonction de leur mode de transmission et des organes atteints.

Plusieurs centaines de syndromes avec surdités ont été décrits. Il est donc important de noter que toute pathologie malformative chez l'enfant doit faire pratiquer un bilan auditif systématique, en raison du très grand nombre de syndromes rares avec surdité[2].

Les syndromes autosomiques récessifs

- **Le syndrome de Usher**

Il associe une surdité à une rétinite pigmentaire. Il existe de multiples formes de Usher, mais les $\frac{3}{4}$ sont des Usher de type I avec surdité congénitale profonde, aréflexie vestibulaire bilatérale responsable d'un retard à la marche, et rétinite qui se développe dans l'enfance. Dans le type II, la surdité est modérée, la fonction vestibulaire est normale. Dans le type III, la surdité est progressive.

Les premiers signes visuels sont des troubles de la vision dans la pénombre, souvent vers 10 ans. L'examen le plus précoce est l'électrorétinogramme, pathologique avant le fond d'œil (anormal à l'âge de 3-4 ans).

Le syndrome de Usher de type I est une indication d'implant cochléaire précoce pour obtenir une compréhension du langage sans lecture labiale chez ces enfants qui, à l'âge adulte, auront une atteinte visuelle importante. Faire le diagnostic par le fond d'œil à 4 ans est donc déjà tardif. En principe, toute surdité profonde congénitale avec retard à la marche sans étiologie évidente doit faire pratiquer un électrorétinogramme, même si le fond d'œil est normal.

▪ **Le syndrome de Pendred**

La surdité est associée à une anomalie du métabolisme de l'iode. Elle est d'origine cochléaire, la plus souvent évolutive, pré-linguale ou post-linguale précoce.

L'examen tomodensitométrique des rochers met en évidence des anomalies morphologiques de l'oreille interne (dilatation de l'aqueduc du vestibule).

Le goitre thyroïdien apparaît le plus souvent dans la deuxième décennie et s'associe à une hypothyroïdie dans 50% des cas.

Une scintigraphie thyroïdienne avec test au perchlorate peut permettre de détecter un syndrome de Pendred avant l'apparition du goitre.

Le gène en cause, PDS est impliqué à la fois dans le syndrome de Pendred et dans une forme de surdité qui reste isolée : DFNB4. La frontière entre le syndrome de Pendred et la forme de surdité isolée DFNB4 est parfois difficile à définir puisque, au sein de familles atteintes de Pendred, un ou plusieurs individus peuvent ne pas développer l'atteinte thyroïdienne[18].

▪ **Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen**

Il est rare (1/100 000)[13], mais de diagnostic facile par un électrocardiogramme systématique en cas de surdité sévère ou profonde congénitale. En effet, un trouble de conduction cardiaque peut être source de malaise ou de mort subite. La prévention est possible par un traitement médical.

▪ **Syndrome de Bartter**

Le syndrome de Bartter est une pathologie héréditaire de transmission autosomique récessive (Bartter type 1 à 4) ou dominante (Bartter type 5). Il associe alcalose hypokaliémique avec divers degrés d'hypercalciurie, résultant du dysfonctionnement des reins. Ces derniers sont alors dans l'incapacité de réguler de manière satisfaisante le volume et la composition des liquides corporels, suite à une anomalie de la réabsorption de NaCl dans l'anse de Henlé. Le syndrome clinique peut associer un nanisme, une polyurie, un retard mental ou psychomoteur, une amyotrophie, une insuffisance rénale et rarement une surdité. Actuellement, au moins cinq gènes ont été reliés à la maladie et sont à l'origine de cinq types de syndrome de Bartter.

Les syndromes autosomiques dominants

▪ Le syndrome de Waardenburg

L'incidence de ce syndrome est de 1/200 000. La surdité neurosensorielle est très variable, uni ou bilatérale, de légère à profonde et prédomine sur les graves.

Il existe plusieurs formes, à transmission autosomique dominante et à expression variable.

- Le type 1 comporte une dystopie canthale (déplacement latéral des points lacrymaux donnant un faux aspect d' épicanthus et de strabisme), une hyperplasie des sourcils, une hétérochromie irienne partielle ou totale, une mèche blanche frontale et dans 25% des cas une surdité.
- Dans le type 2, qui ne comporte pas de dystopie canthale, le risque de surdité est de 50%.

Des maladies associées à ce syndrome ont été rapportées : syndrome d'Hirschprung, atrésie oesophagienne, et méningocèle.

▪ Le syndrome oto-brachio-rénal

Il associe une surdité, des fistules branchiales multiples et une malformation rénale.

On recherche des malformations de l'oreille externe (oreille mal ourlées, aplasies d'oreille, enchondromes, sténose des conduits auditifs) de l'oreille moyenne, et de l'oreille interne.

On retrouve des fistules préhélécéennes bilatérales, et des fistules de la 2^e fente branchiale avec résidus cartilagineux assez évocateurs.

Une échographie rénale doit être réalisée devant ces associations malformatives.

▪ Les autres syndromes

D'autres syndromes moins fréquents sont décrits : syndrome de Strickler, syndrome d'ostéogénèse imparfaite...

Syndrome lié à l'X

Le syndrome d'Alport associe une surdité post-linguale évolutive et des épisodes d'hématurie.

La bandelette urinaire systématique chez l'enfant sourd permet un diagnostic précoce et une prise en charge précoce de ce syndrome qui aboutit à l'insuffisance rénale entre 30 et 50 ans.

L'examen ophtalmologique retrouve un lenticome antérieur, évocateur de ce syndrome.

Mitochondropathies

Elles entrent dans le cadre de syndromes tel le MERF (myoclonic epilepsy associated with ragged ed fibers), le MELAS (mitochondrial eccephalopathy, lactic acidosis and stoke like episodes), le syndrome de Kearns-Sayres et le diabète mitochondrial.

Surdités de perception dans les syndromes avec malformation de l'oreille externe et/ou moyenne

Certains syndromes malformatifs avec aplasie mineure ou majeure d'oreille peuvent associer une surdité de perception. Il s'agit principalement du syndrome de CHARGE, de la trisomie 21, du syndrome de microdélétion 22q11, du syndrome de Goldenhar.

▪ Association CHARGE

L'association de CHARGE est un des rares syndromes où les malformations peuvent toucher aussi bien l'oreille externe/ moyenne que l'oreille interne[13]. La déficience auditive est quasi constante, légère à profonde, de transmission, mixte ou de perception.

Cet acronyme signifie :

- C pour Colobome
- H pour Heart : malformations cardiaques ou de l'aorte ;
- A pour Atrésie choanale ;
- R pour Retard psychomoteur ou retard staturo-pondéral
- G pour Génito-urinaire ;
- E pour Ear : malformations et surdité d'oreille externe, moyenne, interne.

Cet acronyme ne décrit pas d'autres éléments importants : la dysmorphie faciale, la fente labio-vélo-palatine, pharyngolaryngomalacie.

En pratique, il existe des syndromes très lourds : malformation cardiaque importante, surdité profonde, cécité, troubles respiratoires et de déglutition nécessitant, pendant les premières années de vie, trachéotomie et gastrostomie, mais il existe aussi des formes plus légères.

▪ Trisomie 21

Plusieurs anomalies associées peuvent être sources d'hypoacousie en cas de trisomie 21 : avant tout, l'otite séromuqueuse fréquente persistante et sévère[13] ; les malformations ossiculaires, la surdité de perception (environ un quart des enfants).

II.4.3.2 Surdités non syndromiques

Il existe, comme pour les surdités syndromiques des formes autosomiques dominantes, autosomiques récessives (les plus fréquentes), liées à l'X, et des mitochondriopathies.

Une codification internationale a été établie pour nommer chaque locus de surdité non syndromique. Par convention et à mesure de la découverte des loci, le code commence soit par DFNA (pour deafness, autosomique dominant) soit par DFNB (pour deafness, autosomique récessif), soit par DFN (pour deafness, liée à l'X). On donne ensuite un numéro par ordre de découverte : DFNB1 à 40, DFNA1 à 48 (Tableau).

Les syndromes autosomiques dominants, DFNA

Nous pouvons noter les formes DFNA2 et DFNA9. Elles débutent sur les fréquences aiguës à l'âge adulte.

Les syndromes autosomiques récessifs, DFNB

- **Anomalie de la connexine : DFNB1**

La connexine est une protéine formant des ponts intercellulaires et est impliquée dans la circulation du potassium dans la cochlée.

Des anomalies du gène de la connexine 26 (CX26 ou *GJB2*) sont responsables d'une surdité neurosensorielle de transmission autosomique récessive (DFNB1). Le gène *GJB2* est responsable de 30 à 40% des surdités congénitales isolées. Il est localisé sur le chromosome 13 (13q11). Plus de 60 mutations différentes et de nombreux polymorphismes de *GJB2* ont été décrits. Une mutation, 35delG, représente 65% des anomalies de ce gène dans les populations caucasiennes. D'autres mutations fréquentes existent dans d'autres ethnies. Le taux de porteurs hétérozygotes sains dans la population caucasienne normo-entendante est estimée entre 2,5 et 4%.

L'hypoacousie est congénitale, peu ou pas progressive, le plus souvent profonde, avec des courbes audiométriques plates ou ascendantes. La tomodensitométrie des rochers et les épreuves vestibulaires caloriques sont normales[12].

D'autres gènes de connexine peuvent être responsables d'une surdité isolée. Certains sont incriminés en association à la mutation de la connexine 26.

▪ La surdité isolée DFNB4

Le gène du syndrome de Pendred peut être responsable de la forme de surdité DFNB4, qui ressemble en tous points à celle du syndrome mais sans atteinte thyroïdienne.

Syndrome lié à l’X, DFN

La surdité DFN3, également nommée « surdité mixte liée à l’X avec geysers-labyrinthe », est due à l’atteinte du gène POU3F4. Cette surdité, souvent mixte, peut faire évoquer une ankylose stapédo-vestibulaire. Si une exploration d’oreille et une platinotomie sont réalisées, un geysers se produit et entraîne une cophose. Il faut par conséquent, réaliser une tomodensitométrie préopératoire chez l’enfant présentant une surdité de transmission. On recherchera alors une dilatation cochléo-vestibulaire et du conduit auditif interne.

Mitochondropathies

Plusieurs mutations de l’ADN mitochondrial sont impliqués dans des surdités isolées.

La mutation A1555G de l’ARN ribosomal 12S rendrait une personne susceptible à l’ototoxicité par gentamicine, néomycine[2].

II.4.4 Neuropathie auditive-Dysynchronie

Les neuropathies auditives désignent des surdités à PEA anormaux et otoémissions acoustiques provoquées normales. La fréquence de ces surdités est très élevée chez les nouveau-nés hospitalisés en réanimation justifiant un dépistage par PEA plutôt que par OEA dans cette population[2]. Le gène codant pour l’otoferline (*OTOF*) pourrait être en cause[19].

II.5 Prise en charge des enfants sourds

En premier lieu, il faut vérifier que le bilan ORL est complet avec des examens audiométriques : subjectifs (audiométrie tonale et vocale si possible) et objectifs (OEA, PEA).

Lorsque le diagnostic est posé, la prise en charge est pluridisciplinaire. L’appareillage auditif doit être le plus précoce possible. Des prises en charge spécialisées sont proposées aux enfants déficients auditifs :

- Le CAMSP (centre d’action médico-social précoce) : il organise le suivi médical, la rééducation orthophonique, l’intégration scolaire, l’orientation des enfants de moins de 6 ans.
- Le SAFEP (service d’accompagnement familial et d’éducation précoce) : aides et conseils aux personnes qui ont en charge les enfants de 0 à 3 ans.

- Le SSEFIS (service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire) : aide le maintien en intégration scolaire des enfants de plus de 3 ans. L'avis de la maison du handicap est nécessaire (voir ci-dessous : scolarisation des enfants sourds).

II.5.1 Prothèses auditives

L'audioprothésiste procédera à des examens subjectifs. L'appareillage ne pourra être réalisé qu'après certitude des seuils auditifs (PEA) et concordance des examens. Les examens proposés pour l'adaptation prothétique dépendent de l'âge de l'enfant :

- De la naissance à 2 ans, sont utilisés : le babymètre, le réflexe d'orientation-investigation et le réflexe d'orientation conditionné.
- De 2 à 5 ans : stimulation avec réponse-action : « peep-show », « train-show », « ciné-show »
- À partir de 5 ans : audiométrie tonale adulte et vocale en liste fermée puis ouverte.

La prudence est de rigueur, il est préférable de sous corriger que de sur corriger afin d'éviter tout risque de traumatisme ou de rejet de l'appareillage. Les prothèses proposées sont systématiquement à embouts souples (moins traumatiques en cas de choc), en contours d'oreille, et en stéréophonie. Un suivi régulier est organisé avec un renouvellement des appareils tous les 4 ans minimum, sachant que chez les enfants, les prothèses peuvent être perdues, abîmées et devenir inadaptées en fonction de l'évolutivité de leur surdité.

Le décret d'août 2004 permet le remboursement des aides auditives des personnes de moins de 20 ans.

Chez l'enfant sourd congénital ou pré-lingual, l'adaptation prothétique est un élément indispensable à l'organisation de son système auditif. Elle devra donc être menée en parallèle avec une prise en charge éducative et rééducative spécialisée.

II.5.2 Rééducation orthophonique

La prise en charge orthophonique est différente dans le cas des surdités congénitales pré-linguales ou des surdités acquises ou évolutives.

Lorsque les enfants sont sourds congénitaux, l'orthophonie a pour but de stimuler l'éveil auditif, de mettre en place des aides à la communication (cf. paragraphe mode de communication) et de favoriser le langage oral.

Dans le cas d'enfants ayant une surdité évolutive ou acquise en post-lingual, l'orthophonie vise à maintenir les acquis langagiers, et l'apprentissage du contrôle de la voix.

Dans les deux cas, l'orthophonie aide au réglage progressif des appareils auditifs et à la guidance parentale.

En effet, l'équipe médicale et paramédicale doit soutenir les parents, les encourager dans leur rôle et dans leur investissement quotidien et à long terme. C'est sur les parents que reposeront principalement la découverte du monde sonore et l'apprentissage de la communication orale.

II.5.3 Modes de communication

Les orthophonistes proposent plusieurs modes de communication à l'enfant et aux parents. Le langage parlé complété (LPC) et le français signé (FS) sont des aides au langage oral.

LPC ou langage parlé complété : c'est un codage gestuel simultané à la parole, destiné à faciliter la lecture labiale en différenciant les sosies labiaux et en indiquant la présence des phonèmes non visibles. Huit configurations de la main informent sur les consonnes, cinq localisations par rapport au visage informent sur les voyelles. Configuration et localisation sont combinées pour permettre un codage syllabique plus apte à être superposé à la parole et à la représenter (respect du rythme et du phonétisme de la langue). Le LPC est un moyen de facilitation qui n'est pas utilisé en permanence, mais qui est employé par les entendants pour être mieux compris des enfants sourds en apprentissage du langage oral.

L'apprentissage du LPC étant simple, les parents peuvent s'exprimer plus rapidement. Pour l'enfant, ce langage est plus difficile au début.

FS ou Français signé : c'est un compromis entre la langue française orale et la langue des signes française. Il utilise les signes de la langue des signes dans l'ordre syntaxique de la langue parlée, ce qui permet de signer et d'oraliser en même temps (communication bimodale). Ce compromis peut être utile pour qu'entendants et sourds puissent communiquer.

Pour l'enfant sourd, le FS est facile à apprendre et à utiliser rapidement. Cependant, pour les parents, le stock lexical est vite limité, l'apprentissage est long et cher (plusieurs stages sont nécessaires). L'idéal serait d'initier la prise en charge avec le FS et de passer au LPC secondairement.

LSF ou langue des signes française : c'est une langue à part entière utilisée par les sourds pour communiquer entre eux. Elle possède comme toutes les langues naturelles une double articulation, un lexique, une syntaxe et une grammaire. Les phrases de la langue des signes sont gouvernées par une grammaire qui concerne les mouvements des mains et des bras dans l'espace ainsi que les expressions du visage et les mouvements de la tête et des épaules qui les accompagnent.

II.5.4 Scolarité des enfants sourds

Quel que soit le mode de prise en charge de l'enfant sourd implanté, le partenariat avec l'hôpital, les structures pré-scolaires et scolaires est indispensable.

Les enfants peuvent être maintenu en école classique, on dit qu'ils sont en *intégration*, à temps partiel ou total.

On distingue *l'intégration individuelle*, où les enfants sont en classe « normo-entendante » avec un soutien orthophonique en libéral ou par un CAMSP (centre d'action médico-social précoce) ou un SSEFIS (service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire).

L'intégration collective est une classe annexée dans l'école classique avec du personnel spécialisé dans certains cours (codeur LPC, interprète LSF). Il s'agit des CLIS (classe d'intégration scolaire) en école primaire et des UPI (unité pédagogique d'intégration) de la 6^{ème} à la terminale.

Le cas de chaque enfant est présenté à une commission (CCPE pour la maternelle et le primaire et CCSD pour l'école 2aire) qui autorise l'intégration. Il est alors rédigé un PIIS (projet individualisé d'intégration scolaire) où les modalités d'intégration scolaire sont définies et signées par les différents acteurs (la famille, l'école, l'orthophoniste, la structure de soin).

Les structures *spécialisées* sont gérées par la maison du handicap anciennement CDES (commission départementale d'éducation spécialisée).

Si les enfants ne présentent pas de handicaps associés, ils seront inscrits en SEES (section d'éducation et d'enseignement spécialisé). Dans le cas contraire, la prise en charge est assurée par la SEHA (section d'enfants à handicaps associés).

III L'IMPLANTATION COCHLEAIRE DE L'ENFANT

L'implant cochléaire est une prothèse implantable qui transforme les ondes acoustiques en micro-impulsions électriques.

III.1 Historique

La notion de sensation sonore évoquée électriquement remonte aux expériences de Volta en 1800.

Le rôle essentiel de la cochlée est découvert par Weaver et Bray. Ils décrivent la transformation des signaux acoustiques en signaux électriques physiologiquement compatibles puis la transmission au système nerveux central par les voies auditives.

Le premier sonotone date de 1899 et c'est dans les années 50[20], qu'est apparue l'idée que l'on pouvait stimuler directement les terminaisons nerveuses restantes, par un message électrique. La **première implantation** à visée thérapeutique est réalisée par House en **1973**[1]. Ainsi, 16 adultes bénéficièrent de cette implantation jusqu'en 1976 et les premiers résultats intéressants sont présentés à l'American Otological Society en 1975.

Le bien-fondé de ce projet s'est trouvé conforté par les constatations sur le rôle de la stimulation électrique cochléaire dans la prévention de l'atrophie des noyaux cochléaires du cobaye rendu préalablement sourd dès la naissance par la destruction chirurgicale de ses deux oreilles internes[21].

L'intérêt pour l'implantation cochléaire, suscité par House aux USA, s'est aussi développé en France, avec Chouard qui crée en 1980 un implant multicanal[22].

Les résultats cliniques démonstratifs dans la réhabilitation de la surdité totale par l'implant cochléaire multi-électrodes ont fait pressentir le champ d'action que cette technique pourrait avoir chez le jeune enfant. **L'implantation cochléaire pédiatrique** est initiée en **1980 par House**[23].

Ce n'est qu'après la validation de la Food and Drug Administration (**FDA**) en **1990** de l'implant Nucleus 22 pour les enfants âgés de 2 à 17 ans, que l'implantation cochléaire pédiatrique a commencé son essor.

Les implants à une seule électrode, qu'elle soit intra- ou extra-cochléaire, ont cessé d'être posés à partir du moment où la supériorité des systèmes multi-électrodes est devenue indiscutable.

Plusieurs marques d'implant sont disponibles : Clarion® (Advanced Bionics, USA), Digisonic® (MXM, France), Combi 40® (Medel, Autriche), Nucleus® (Cochlear, Australie). Le plus employé reste le Nucléus 22, historiquement validé par la FDA. Il est retrouvé chez 90% des enfants implantés en Europe et dans le monde. Chacun de ces implants a une spécificité de forme et d'électronique mais les résultats orthophoniques sont similaires [6].

La taille des implants a considérablement évolué : une valise en 1977, une boîte de cigarette en 1992, un contour d'oreille en 2002.

III.2 Composition et mode de fonctionnement

Les différents éléments composant l'implant sont schématisés figure 1 (dans l'iconographie).

L'implant est un transducteur, qui à la manière de la cochlée qu'il doit remplacer, transformer le signal acoustique en signal électrique. Pour permettre sa transmission aux terminaisons nerveuses, le signal doit « traité ».

III.2.1 Le codage : c'est la transformation du signal acoustique en signal électrique.

1ère étape : sélection de la bande auditive utile

L'implant ne restitue pas l'ensemble des fréquences audibles sur l'ensemble des intensités. Il est nécessaire d'éliminer tous les sons nuisibles ou inutiles et de ne garder que ceux qui peuvent servir efficacement à la restitution de l'environnement sonore et de la parole. Pour cela, une première étape d'amplification-compression-filtrage est nécessaire. Alors qu'une oreille normale a une dynamique de 120dB, une oreille sourde stimulée a une dynamique de 5 à 40dB. Le but de la compression par l'implant est de permettre d'entendre les sons faibles et de tolérer les sons forts. Chez le sujet normal, cette fonction de confort est exercée par la cochlée. La compression peut être linéaire (tous les sons sont divisés par une valeur fixe), mais le plus souvent, elle est logarithmique (atténuation forte des sons forts et faible des sons faibles).

Le spectre acoustique utile de la parole est situé entre 100 et 4000Hz. L'implant doit privilégier ces bandes de fréquences. Ceci se fait par l'utilisation de filtres qui atténuent les fréquences au-delà et en deçà de la zone utile de parole. L'association de plusieurs filtres passe-bande permet de séquencer le signal sonore, dont la parole, en bandes de fréquence, récupérées par les différentes électrodes qui codent pour chaque bande de fréquence. Ceci constitue un système multi-canal.

2e étape : traitement du signal

La partie utile du message sonore ayant été sélectionnée, elle est transmise au nerf auditif, en rendant compatible le signal électrique pour les neurones. Le traitement ou codage du signal est possible selon 2 types :

- Le codage analogique: le signal global utile est divisé en bandes de fréquences. Chaque bande contient la totalité de l'information sonore et sera adressée à une électrode spécifique. Le patient reçoit une information globale et doit sélectionner lui-même ce qui lui est utile pour la compréhension du message.
- Le codage numérique : le signal est analysé par un processeur, qui extrait les éléments fondamentaux du signal, tels que la fréquence fondamentale, les formants, les harmoniques et l'amplitude du son. Chaque électrode recevra une partie de ces éléments et le patient reçoit une information dépouillée, essentielle, significative.

3e étape : mise en forme du signal électrique

La stimulation nerveuse peut se faire soit par des ondes sinusoïdales, soit par des impulsions (pulses).

Dans les systèmes multi-canaux intra-cochléaires, les signaux codant pour les fréquences graves sont délivrés aux électrodes de l'apex et les signaux codant pour les fréquences aiguës aux électrodes de la base: c'est le principe de la tonotopie cochléaire.

4e étape : la transmission

Une fois la totalité du signal traité, il faut le transmettre aux électrodes.

La transmission se fait par induction électromagnétique à l'aide d'aimants, reliant un récepteur implanté sous la peau et un processeur externe.

III.2.2 Délivrance du signal électrique

C'est la circulation du courant entre deux électrodes qui permet la stimulation du nerf.

La notion d'interface neurale est ici essentielle, c'est-à-dire que le positionnement des électrodes par rapport au modiolus va influencer la charge de courant délivrée. Le but étant d'envoyer le moins de courant possible avec la meilleure spécificité.

Deux configurations d'électrodes sont possibles : le système monopolaire et le système bipolaire. Dans le système monopolaire, l'électrode indifférente ou de référence est située à distance de l'électrode active (muscle temporal par exemple). Dans le système bipolaire, l'électrode active et de référence sont proches, généralement toutes deux dans la rampe

tympanique. Le courant a une diffusion plus importante dans les systèmes monopolaires, que dans les systèmes bipolaires.

La localisation des électrodes actives peut également varier: le plus souvent, intra-cochléaire, dans la rampe tympanique, mais aussi, extra-cochléaire, sur le promontoire ou au niveau de la fenêtre ronde.

III.3 Indications

Les critères déterminant les indications d'implantation pédiatrique ont fait l'objet d'un consensus en 1999[24]. Depuis les indications se sont élargies et les experts ont proposé :

▪ Age à l'implantation

L'implantation doit être *la plus précoce possible*, sous réserve qu'un bilan de surdité profonde, un accompagnement orthophonique et un essai prothétique aient été réalisés.

- Dans le cas de surdité congénitale, il n'y a pas de limite d'âge supérieure à l'implantation, sauf si l'enfant n'a pas développé aucune appétence à la communication orale. Dans ce cas, la limite d'âge est de 4 ans.
- Si l'enfant est rentré dans la *communication orale*, il peut bénéficier d'une implantation quel que soit son âge, en particulier les adultes jeunes sourds congénitaux dans la communication orale peuvent être implantés.

▪ Audiométrie

- Dans le cas d'une surdité profonde, l'implantation cochléaire est indiquée dès lors que le gain prothétique ne permet pas le développement du langage
- Dans le cas d'une surdité sévère, l'implantation cochléaire est indiquée lorsque la discrimination est inférieure ou égale à 50% lors de la réalisation de tests d'audiométrie vocale adaptée à l'âge de l'enfant. Les tests doivent être pratiqués à *60 dB, en champ libre, avec des prothèses bien adaptées*.
- En cas de fluctuations, il y a indication à une implantation cochléaire lorsque les critères sus-cités sont atteints plusieurs fois par mois et/ou lorsque les fluctuations retentissent sur le langage de l'enfant.

▪ Implantation bilatérale

Compte tenu des données actuelles de la science, le groupe d'experts considère que l'implantation bilatérale n'est pas une indication standard chez l'enfant, sauf dans le cas des surdités consécutives à une méningite ou un traumatisme. Ils ont proposé la mise en place d'études multicentriques évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale chez l'enfant.

Les contre-indications absolues à l'implantation sont l'agénésie d'oreille interne (malformation de Michel), l'absence de nerf cochléaire, et un risque anesthésique majeur.

III.4 Bilan pré-implant

La décision d'implantation cochléaire est prise en accord avec l'équipe d'implantation (chirurgien, phoniatre, orthophoniste, psychologue, audioprothésiste), la famille et le centre de rééducation. Le rôle de l'équipe est de déterminer si l'implant peut laisser espérer une évolution meilleure qu'avec un appareillage conventionnel, et d'éliminer une contre-indication évidente.

III.4.1 Bilan clinique

L'examen clinique est particulièrement important chez les jeunes enfants. Il permet de rechercher l'étiologie et des pathologies associées dans le cadre de surdités syndromiques et/ou génétiques ; des foyers infectieux sont également éliminés.

Cet examen est donc complet et orienté en fonction de l'histoire clinique :

- Examen ORL : otologique (otite chronique), vestibulaire (trouble de l'équilibre, retard à la marche), cervical (kyste et fistule, goitre thyroïdien).
- Examen général : ophtalmologique, neurologique, cardiaque...

III.4.2 Bilan audiologique

III.4.2.1 Audiométrie subjective ou comportementale

Le niveau de surdité et le gain prothétique sont déterminés par des examens audiométriques subjectifs (tonale et vocale) adaptés à l'âge et au développement psychomoteur de l'enfant.

III.4.2.2 Audiométrie objective

Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) sont des courants électriques enregistrés à la surface de la peau après stimulation brève et répétée du système auditif. En fonction de leur délai de survenue, trois catégories de potentiels de surface peuvent être décrites :

Les potentiels du tronc cérébral ou potentiels évoqués auditifs précoces, qui se produisent dans les 5 premières millisecondes.

Les potentiels de latence moyenne ou potentiels semi-précoces, qui surviennent dans les 15 et 100 ms.

Les potentiels tardifs, recueillis au-delà.

Seuls les potentiels précoces peuvent être enregistrés de manière reproductible afin de déterminer le seuil électrophysiologique (intensité minimum donnant naissance à une réponse nerveuse) de chaque oreille.

Les potentiels précoces sont composés d'une série d'ondes numérotées de I à V chez le sujet normal, reflétant l'activation successive des différentes structures anatomiques [2] :

- Onde I : la partie distale du nerf auditif
- Onde III : noyaux cochléaires
- Onde V : leminiscus latéral. C'est sur cette onde que se base l'estimation du seuil

Figure : PEA normal



Paramètres analysés :

- Seuil électrophysiologique : intensité minimale permettant l'apparition de l'onde V
- Réponses en fonction de l'intensité : la réponse normale comporte au moins les ondes I, III, V aux fortes intensités (80-90 dB). Seule l'onde V est retrouvée pour des faibles intensités de stimulation.
- Amplitude des ondes I, III, V
- Latence des ondes I, III, V ainsi que l'intervalle I-V.

Les objectifs des PEA chez l'enfant :

- Estimer le seuil auditif objectif sur les fréquences 2000 et 4000 Hz
- Rechercher un retard de maturation de la voie auditive
- Localiser la source d'un déficit auditif : atteinte de transmission, de perception endo ou rétrocochléaire.

Cependant cet examen a ses limites et ses inconvénients :

- L'audition n'est testée qu'entre 2000 et 4000 Hz. Le profil de la courbe audiométrique n'est donc pas évalué complètement (possible résidu auditif sur les fréquences graves).
- Un retard de maturation des voies auditives peut gêner l'interprétation des résultats.
- Une anesthésie générale chez l'enfant peut être requise (nécessité d'une période calme de 35 à 40 minutes).

En conclusion, les PEA sont indispensables pour évaluer les seuils auditifs, mais ils ne remplacent aucunement l'audiométrie subjective.

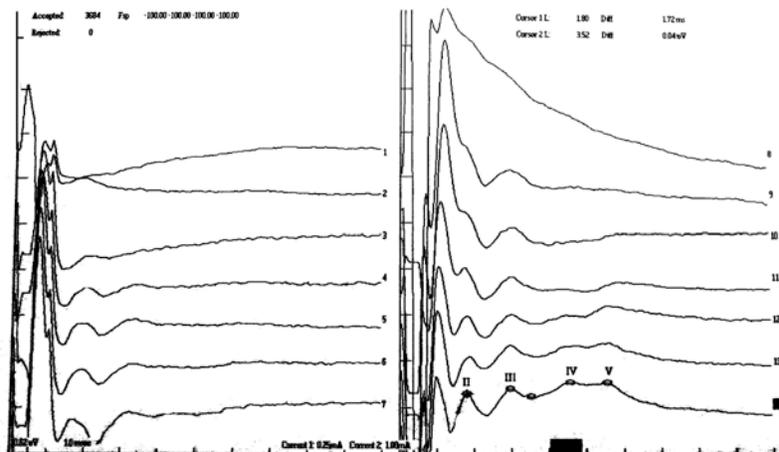
Test au promontoire

En préopératoire, le test au promontoire objectif combiné à l'enregistrement des PEAPe (potentiels évoqués auditifs précoces) permet d'évaluer l'excitabilité résiduelle des voies auditives, de sélectionner l'oreille à implanter s'il n'y a pas d'autres critères de choix.

La réponse typique obtenue au test au promontoire est montrée à la figure 3. Le début de la réponse est masqué par l'artefact de stimulation. Seuls les potentiels de latence plus tardives peuvent être visualisés : III, IV, V. Les amplitudes des potentiels augmentent avec l'intensité de stimulation.

Les seuils des réponses et surtout la dynamique de leur amplitude en fonction de l'intensité de stimulation sont corrélés aux nombres de neurones résiduels[25-27]. Plus les réponses sont amples, plus le nombre de fibres auditives cochléaires résiduelles est théoriquement important. L'intérêt de ce test n'est plus dans l'analyse des valeurs absolues mais dans la différence qu'il existe entre les deux oreilles testées chez le même sujet. Ainsi, mis à part d'autres critères de choix, l'oreille sélectionnée pour l'implantation, est celle qui montre les plus amples réponses à forte intensité, et la dynamique la plus large[28] (figure 3).

Figure 3 : Test au promontoire. Sur les courbes de gauche, on peut identifier les ondes II et III ; sur les courbes de droites, les ondes II, III, IV et V sont mieux identifiés.



III.4.3 Bilan orthophonique

Le bilan orthophonique permet l'évaluation du niveau perceptif et de langage de l'enfant. Cette évaluation comprend plusieurs niveaux, selon l'âge à l'implantation et le degré de surdit .

Dans le cadre de l'implant cochl aire, le bilan orthophonique est utilis    la fois comme  valuation pour la s lection des sujets   implanter et comme instrument de r f rence pour l'appr ciation des r sultats du patient avec l'implant cochl aire.

III.4.3.1 Mode de communication

Les orthophonistes  valuent l'app tence de l'enfant   l' change et l'utilisation des diff rents modes de communication.

III.4.3.2 Perception auditive

Des outils orthophoniques fran ais permettent d' valuer la perception et la compr hension auditive : le TEPP (test d' valuation de la perception et de la production de la parole) et le TERMO (test d' valuation de la r ception du message oral par l'enfant sourd).

Ils sont compos s de listes de phon mes et de syllabes, de listes de mots de Fournier, Lafon, Boorsma, adapt es aux diff rents  ges de l'enfant, de phrases simples et complexes pour les plus grands.

Les r sultats sont exprim s en pourcentage de reconnaissance selon les modes de passation, avec les proth ses, listes ferm es (mots connus   d signer), listes ouvertes, avec et sans lecture labiale.

Les tests en liste ferm e ont  t  r alis s par l'interm diaire de supports visuels d'images. Il s'agit de d signer les images correspondantes   une liste de mots ou de phrases prononc s.

Les tests en liste ouverte ne comportent pas de support visuel. Les mots et les phrases doivent  tre r p t s.

L' valuation de la compr hension du langage (niveau lexical et syntaxique) se fait par des tests variables selon l' ge.

Peuvent  tre propos s : le test en image VOCIM (3-9 ans) (lexique), l'EVIP (2,5-18 ans) (lexique), le GAEL.P (lexique et pr -syntaxique : 3-6 ans) le test de Khomsi (syntaxique : 3-7 ans), le T.O.S (syntaxique : oral : 3-9 ans,  crit : 6-9 ans), le test de Chevrie-Muller (compr hension et expression : 5-8 ans). Apr s 9 ans, l' valuation se fait selon le niveau scolaire normal.

III.4.3.3 Production de la parole

Il faut prendre en compte :

1/ La production vocale

- l'intensité de sa production orale (voix faible, trop forte, maîtrisée)
- la hauteur de sa voix : nasonnée ou non
- la mélodie et le rythme de ses productions : altération ou non, rythme perturbé ou non, pauses mal placées
- l'intonation : (variation de fréquences du fondamental) : présente ou non
- la respiration : coordonnée avec les mouvements de parole (projection vocale)
- attitudes articulatoires : accent possible ou non, accentuation du timbre ("voix de sourd")
- l'intelligibilité évaluée selon la classification de Nottingham [29, 30].
 - N1 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe
 - N2 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent
 - N3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale
 - N4 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes
 - N5 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne

2/ Expression orale

L'évaluation se fait chez l'enfant et l'adolescent par analyse des compétences phonologiques, des capacités lexicales et la maîtrise de la syntaxe :

- au niveau phonologique : sur dénomination d'images (1ères vocalisations, babillage, bilan articulatoire des phonèmes, expression en répétition - TEPPP- et listes A. DUMONT)
- au niveau lexical : VOCIM, TVAP, EVIP, GAELP test, BUSQUET (mallette)
- au niveau syntaxique : histoire en images par exemple, récit d'après images à commenter ...

3/ En fonction de l'âge, le bilan devrait également prendre en compte **l'expression écrite** : transfert des perceptions auditives possibles sur des productions écrites de sons, des mots et des phrases, jusqu'au texte entier.

Au total, cette étape orthophonique est primordiale dans le bilan pré-implantation. Plus l'âge auquel l'implantation envisagée est précoce, et plus cette appréciation est importante. Même chez le très jeune enfant, on se trouve confronté à plusieurs nécessités :

Mesurer le bénéfice que l'enfant tire de ses prothèses auditives dans sa vie de tous les jours ;

Évaluer l'aptitude à communiquer pour déterminer si elle est de qualité ou s'il faut, au contraire, la stimuler avant d'implanter l'enfant ;

Établir une référence à laquelle on pourra confronter les résultats après implantation.

Au terme de ce bilan, la prise en charge orthophonique, au rythme de 2 à 3 fois par semaine, stimule la communication au cours de cette période pré-implantatoire.

III.4.4 Bilan psychologique

L'entretien psychologique permet :

D'évaluer les compétences intellectuelles de l'enfant et les éventuels handicaps associés,

De s'assurer de l'absence de contre-indication psychologique,

De juger de la motivation du grand enfant et des parents.

L'annonce du diagnostic de la surdité est toujours une épreuve douloureuse. Elle est suivie selon le psychologue Moses [31], d'un processus de deuil composé de 6 étapes :

- le déni de la réalité
- la culpabilité
- la dépression
- la colère
- la négociation
- l'accommodation ou acceptation

III.4.5 Bilan radiologique

III.4.5.1 Examen tomodensitométrie (TDM)

L'examen tomodensitométrie des rochers est demandé systématiquement à la recherche de malformations d'oreille interne, il permet également de visualiser la position du nerf facial, de rechercher une procidence méningée, du sinus latéral, de la carotide interne, et d'analyser la structure labyrinthique.

Un conduit auditif interne inférieur à 1,5 mm nécessite une IRM à la recherche d'une agénésie du nerf cochléaire [32].

Par ailleurs, des ossifications cochléaires partielles ou totales peuvent rendre difficile voire impossible la mise en place du porte-électrodes.

Parmi les malformations d'oreille interne, on distingue la dysplasie de Mondini. Ce terme regroupe diverses malformations du labyrinthe osseux. Sa première description associe une cochlée anormale avec seulement 1,5 tour de spire (Figure 2 dans l'iconographie), un large aqueduc vestibulaire et une dilatation du sac endolymphatique.

Selon la classification de Jackler [33], la malformation de Mondini résulterait d'un arrêt de l'organogénèse de l'oreille interne à la 7^{ème} semaine de gestation. Seul le tour basal est formé, ce qui explique que la surdité ne concerne pas les fréquences aiguës.

III.4.5.2 L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

Elle reste indispensable dans 2 cas particuliers :

- lorsque la surdité est secondaire à une méningite, elle peut mettre en évidence une ossification ou une fibrose cochléaire éventuellement non détectée à l'examen tomodensitométrique. Une cochlée ossifiée donne une perte du signal de l'endolymphe en T2[32].
- lorsqu'il existe une atteinte neurologique, une malformation du système nerveux central ou un syndrome poly-malformatif, elle permet de s'assurer de la présence du nerf auditif.

III.5 Méningite et vaccination

L'imputation des implants cochléaires dans les méningites a été reconnue en 2002 lorsque quelques cas ont été reportés à la FDA. Une population de 4264 enfants implantés a été revue, identifiant 29 cas de méningites chez 26 enfants[34]. La moitié de ces cas ont été attribués à l'utilisation d'un guide aidant à positionner l'implant qui a été retiré du marché depuis. D'autres facteurs ont été incriminés comme les malformations cochléaires. Le *streptococcus pneumoniae* était responsable de 62% des méningites à germe identifié.

En découlent la vaccination antipneumococcique et antihaemophilus avant l'implantation. Le vaccin antihaemophilus est recommandé chez l'enfant de moins de 6 ans. Les deux vaccins antipneumococciques, le Prévenar[®] et le Pneumo23[®], couvrent des sérotypes différents. Certains auteurs recommandent une double vaccination, mais les consignes vis-à-vis de l'âge diffèrent[35, 36]. Officiellement, la vaccination par Prévenar[®] est validée pour les enfants de moins de 2 ans[37]. En pratique, le Prévenar[®] est prescrit pour les enfants de moins de 5 ans et le vaccin polysaccharide Pneumo23[®] pour plus de 5 ans.

Par ailleurs, le diagnostic et le traitement rapides des otites moyennes aiguës des enfants implantés est capital. D'après la littérature, une antibiothérapie orale standard est adaptée à la plupart des otites moyennes aiguës non compliquées des patients implantés [35, 38].

L'incidence des otites moyennes aiguës diminue après l'implantation mais reste toujours plus élevée chez les enfants faisant des otites avant l'implantation. Les auteurs recommandent des aérateurs transtympaniques chez ces sujets[38]. Le problème théorique est la propagation de l'infection dans la cochlée le long du porte-électrodes. La prévalence et la gravité ne semblent pas augmentées et Luntz ne rapporte pas plus de labyrinthite ou de méningite [39].

III.6 Technique chirurgicale et suites opératoires

Le choix du côté implanté est déterminé en fonction des critères cliniques, audiométriques, électrophysiologiques et iconographiques. En effet, lorsque la surdité est asymétrique, c'est l'oreille la plus sourde qui est implantée afin de pouvoir maintenir l'appareil controlatéral ; si la surdité est bilatérale et symétrique l'implantation se fait du côté où les conditions anatomiques sont plus favorables sur le TDM des rochers ou l'IRM, du côté des meilleures réponses au test au promontoire s'il est pratiqué, ou du côté de la main dominante.

Il existe plusieurs types d'incisions utilisées, et plusieurs techniques de pose d'implants cochléaires, le but commun étant l'insertion des électrodes dans la cochlée.

Une logette est réalisée en sous cutané pour recevoir l'implant. Un lambeau musculo-périosté à charnière antérieure est effectué. On prélève un fragment d'aponévrose temporale qui servira à oblitérer la cochléostomie autour du porte-électrodes. L'antro-atticotomie permet de repérer le canal semi-circulaire latéral, le corps de l'incus et sa courte apophyse. La tympanotomie postérieure, réalisée avec un monitoring du nerf facial, expose le promontoire et la fenêtre ronde.

L'ouverture de la cochlée peut se faire soit au niveau de la niche de la fenêtre ronde, soit par une cochléostomie. Dans le premier cas, le fraisage doit se situer dans la région du cintre de la fenêtre ronde. Le fraisage a pour but d'exposer la totalité de la membrane de la fenêtre ronde. L'ouverture est pratiquée au crochet pour éviter que de la poudre d'os ne pénètre dans la lumière du premier tour de spire et s'oppose à la progression de l'électrode. La technique de cochléostomie s'impose lorsque la tympanotomie postérieure est étroite, avec un nerf facial superficiel, quand il existe une ossification de la fenêtre ronde.

Le corps de l'implant est glissé dans sa logette (logette osseuse initialement avec fixation aux fils métalliques, possibilité actuellement de l'absence de fraisage osseux et fixation à l'aide de vis titanes). Le porte-électrodes est introduit dans la cochléostomie. L'étanchéité est obtenue à l'aide de fragment d'aponévrose et de muscle temporal. La boucle du porte-électrodes doit être laissée libre dans la partie haute de la mastoïdectomie pour tenir compte de la croissance osseuse et éviter les tractions.

La fin d'intervention est mise à profit pour réaliser des mesures électrophysiologiques au travers de l'implant. Le test d'intégrité des électrodes confirme la bonne place et le bon contact des électrodes. On peut également recueillir les potentiels électriques du nerf auditif et/ou du tronc cérébral, ce qui apporte des informations utiles pour les réglages ultérieurs.

L'implantation cochléaire comporte les risques communs à toute chirurgie tels que ceux liés à l'anesthésie générale de même que ceux liés à l'introduction du corps étranger. Le taux actuel de complications majeures est inférieur à 5%[40] : méningites, problèmes de lambeaux, l'extrusion du récepteur, les pannes pouvant justifier d'une explantation ainsi que d'exceptionnelles parésies faciales.

Parmi les complications mineures, la plus fréquente est la stimulation involontaire du nerf facial lors de l'activation des électrodes. Elle représente moins de 1% des implantations[41]. Une re-programmation peut résoudre le problème. Des troubles de l'équilibre peuvent également être signalés.

III.7 Suivi post-implantation

Les réglages du système externe débutent 4 à 6 semaines après la chirurgie, permettant une bonne cicatrisation. Durant cette période, l'enfant est encouragé à porter uniquement sa prothèse controlatérale.

Ces ajustements progressifs ont pour objectif de déterminer les seuils minimums de perception (T-levels) et les seuils maximums de confort auditif (C-levels). Ces déterminations de seuils sont faites à partir de réactions comportementales chez le petit enfant conditionné ou non selon les techniques d'audiométrie infantile.

Une fois cette première étape de réglages franchie, des bilans à 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois, puis annuels comportent :

- des évaluations orthophoniques de la perception et du développement du langage
- des contrôles des réglages de l'implant
- un suivi audiométrique
- un accompagnement familial

La construction de la perception s'organise globalement autour de 3 périodes chronologiques :

- une période autour des réglages
- une période d'imprégnation sensorielle,

- une période d'imprégnation linguistique.

Durant la période des premiers réglages, les premières perceptions ne sont pas encore différenciées. Il s'agira donc d'observer l'enfant et de noter son comportement lors des séances de rééducation, à l'école et à la maison (acceptation de l'appareil, réactions à différents sons...). Cette période durera environ 3 mois et permettra un réglage progressif de l'implant.

La deuxième période durera entre 6 mois et an selon l'enfant. Il s'agit de la reconnaissance des sensations auditives qui permettra une construction perceptive de l'enfant.

La troisième période va permettre un travail plus spécifiquement linguistique.

III.8 Coût de l'implantation cochléaire

Le coût global moyen par patient a été estimé entre 25 095 Euro[42] et 42 448 Euro[43] pour un enfant sourd pré-lingual. Il inclut l'évaluation pré-opératoire (clinique, imagerie, test de stimulation électrique), l'implant (entre 18 et 24 000 Euros en France), l'intervention et l'hospitalisation, les réglages et la rééducation pendant les 24 mois suivant l'implantation, les transports éventuels des patients implantés, et le remplacement des éléments usagés externes de l'implant.

Le coût d'un traitement en fonction de son efficacité peut être évalué à l'aide de l'index QALY bien défini par Torrance[44]. Il tient compte de la satisfaction du patient à voir son handicap supprimé. Il mesure l'efficacité d'un traitement en quantifiant le changement apporté dans une échelle de santé, schématiquement comprise entre 0 (mort) et 1 (vie normale), et en le pondérant par le nombre d'années pendant lesquelles cette amélioration va s'appliquer. Ainsi obtient-on un mode de comparaison raccourci du rapport efficacité coût. Chez l'enfant implanté, Summerfiel[42] a évalué le ratio coût-utilité à 24257 £ / QALY en cas de surdité pré-linguale et à 15293 £ / QALY en cas de surdité post-linguale. Hutton [45] a montré que l'implantation cochléaire chez l'enfant était plus efficiente qu'une prise en charge sans implant cochléaire. Le coût direct par QALY était respectivement de 32306 £ et 15293 £ pour les enfants avant implantation et après implantation.

IV ÉTUDE CLINIQUE

IV.1 Objectifs

Le but de cette étude était d'analyser les résultats à court et à long terme de la perception auditive et de la production orale des enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère dans notre service.

L'objectif secondaire est de rechercher des facteurs pronostiques de ces résultats.

IV.2 Matériel et méthode

Nous avons étudié, de manière rétrospective, 50 enfants implantés au stade de surdité profonde ou sévère entre novembre 1996 et mars 2005 au CHU de Nantes.

IV.2.1 Présentation du centre d'implantation nantais

Notre équipe:

-Responsable de l'unité d'implant : Pr P. BORDURE

-*Médecins ORL* : Dr JJ. BOUTET, Dr C. CALAIS, Dr E. RADAFY

-*Orthophonistes* : Sophie BALANDIER, Lydie FIOLEAU, Sophie JAMBRUN, Anne LE RAY, Pascale PITON, Danielle VOURCH

-*Psychologue* : Sylvie DUBREIL

-*Audioprothésistes* : Sandrine BOISSELEAU, Laurent PIRON

-*Secrétaires* : Yollande POIRIER, Elisabeth LESAGE

IV.2.2 Protocole de prise en charge

C'est au sein du CAMSP que se sont pratiquées la prise en charge de l'enfant sourd et l'implantation cochléaire. L'équipe pluridisciplinaire a eu pour objectifs de :

- réaliser un bilan afin d'affiner le diagnostic de surdité et de poser l'indication d'implantation cochléaire,
- sélectionner les candidats au cours de réunions de synthèse,
- préparer les enfants à l'implantation en développant la communication sous tous ses aspects, en s'aidant de tous les moyens possibles pour pallier les manques,
- pratiquer l'intervention chirurgicale avec un test au promontoire préalable,
- assurer un suivi post-opératoire avec notamment des bilans et des réglages.

IV.2.2.1 Réunion de synthèse

La décision d'implantation cochléaire a été prise collégalement lors d'une réunion de synthèse réunissant médecins, orthophonistes, psychologues.

Les enfants candidats à l'implant cochléaire présentaient une surdité sévère ou profonde bilatérale dont les seuils prothétiques étaient supérieurs à 60 dB, et le seuil d'intelligibilité à 60 dB inférieur à 50 % avec prothèses en champ libre. Ce dernier critère était un argument majeur. En effet, les enfants présentant de bons gains en audiométrie tonale mais un seuil en vocale inférieur à 50% pouvaient être proposé à l'implantation.

D'autres éléments ont été pris en compte : l'absence de contre-indication médicale ou radiologique, l'évolutivité de la surdité, la durée de privation auditive, le mode d'éducation à prédominance orale et, bien entendu, la motivation parentale et de l'enfant lorsqu'il était plus âgé.

Au terme du bilan, lorsque l'équipe multidisciplinaire a retenu l'indication, un entretien avec les parents a permis l'information sur les principes de l'implant, ses limites et ses risques opératoires. Lors de ce premier contact, des coordonnées de différentes associations ont été données aux parents afin de permettre une information la plus diversifiée possible et notamment la rencontre avec d'autres parents d'enfants implantés.

IV.2.2.2 Test au promontoire

Le test au promontoire a été réalisé pour chaque enfant de manière bilatérale avant l'implantation cochléaire, au cours de la même anesthésie générale comportant une curarisation.

Une électrode d'électromyographie a été appliquée en transtympanique sur le promontoire au plus proche de la fenêtré ronde de façon à obtenir une impédance la plus basse possible (inférieure à 50 kOhm) (figure 3 dans l'iconographie). La stimulation électrique a été réalisée en utilisant des chocs électriques de polarité alternée de 400 microsecondes de durée, avec une intensité variant de 0,10 à 0,90 mA. Les réponses ont été enregistrées par des électrodes sur le menton, le vertex et la mastoïde selon un protocole relativement similaire à celui des PEA standard, par amplification et moyennage des 4000 réponses successives.

Le seuil et l'amplitude des ondes III et V ont été mesurés et le nombre d'ondes visualisées noté. Lorsque les ondes n'ont pas été visualisées les seuils étaient manquants et les amplitudes à 0.

IV.2.2.3 Intervention

La pose d'implant cochléaire a été réalisée par 2 opérateurs. Nous avons utilisé un monitoring de nerf facial ; l'**incision** (Figure 4A) était rétroauriculaire en U inversé, dont la longueur a diminué avec le temps, réalisant un L inversé[46]. Initialement, nous réalisons un lit pour l'implant dans la corticale osseuse, mais actuellement nous le fixons à l'aide de vis, sans fraisage du lit, diminuant ainsi l'incision. L'antro-atticotomie a été réalisée suivie d'une tympanotomie postérieure (Figure 4B) puis le porte-électrodes inséré à travers une ouverture de la fenêtre ronde (Figure 4C et 4D). Aucune cochléostomie n'a été nécessaire. L'hospitalisation était de 3 jours, et une radiographie en incidence de Stenvers permettait de vérifier le positionnement des électrodes.

Nous avons noté le type d'implant posé, le coté implanté, les difficultés per-opératoires, le nombre d'électrodes insérées, les complications post-opératoires. La répartition du nombre d'implants posés depuis 1996 a également été analysée, avec l'évolution de l'âge d'implantation.

IV.2.2.4 Suivi post-implantation

Le suivi post-implantation comprend :

- Le contrôle de la cicatrice à J+8
- Le réglage de l'implant et la définition de la meilleure stratégie de codage.

Le 1^{er} réglage du processeur c'est-à-dire le réglage des électrodes à la fois en seuil de perception minimal et de confort était effectué entre 4 et 6 semaines post-opératoires avec un contrôle 15 jours plus tard.

À distance de cette mise en route, des évaluations audiométriques et orthophoniques permettaient d'affiner les réglages. La rééducation pluri-hebdomadaire a été confiée à l'orthophoniste qui s'occupait de l'enfant avant l'implantation. Elle a été réalisée au CAMSP de Nantes (37 enfants), de La Roche-sur-Yon (11 enfants) ou d'Angers (1cas).

Ces bilans ont été effectués à 1, 2, 3, 6, 9, 12, 18, 24 mois puis annuellement.

- Un entretien psychologique des patients et de leurs parents en cas de difficulté.

IV.2.3 Critères analysés

IV.2.3.1 Caractéristiques de la population

Nous avons étudié les caractéristiques des enfants et de leur surdité.

Caractéristiques de l'enfant :

- **Sexe et âge à l'implantation**

- **Comorbidité**

Nous avons relevé la présence de pathologie associée. En effet, certains handicaps peuvent influencer les résultats de l'implant.

- **Evaluation psychologique**

Le profil psychologique de l'enfant et de ses parents, dans leur contexte familial et socio-éducatif a été estimé. L'entretien préalable devait s'assurer de l'absence de troubles de la personnalité et de l'absence de déficience intellectuelle nette qui ont été des contre-indications majeures à l'implantation cochléaire.

Nous avons demandé aux orthophonistes qu'elle était la stimulation globale des parents (avant et après l'implantation) : développaient-ils leur enfant à la communication, l'apprentissage, la rééducation ?

- **Antécédents otologiques**

L'existence d'otite séro-muqueuse ou d'otite chronique choléstatomateuse a été notée en raison du facteur aggravant que cela peut représenter.

Caractéristiques de la surdité :

- **Diagnostic**

Nous avons noté quel était le contexte de découverte de la surdité : a-t-elle été dépistée de manière systématique, les parents ou les médecins ont-ils été à l'origine de la consultation spécialisée ?

Par ailleurs, les délais nécessaires au diagnostic et à l'implantation cochléaire ont été calculés.

▪ **Audiométrie**

Nous avons noté le niveau de surdité pré-implantatoire qui correspondait à la moyenne des seuils sans prothèse de la meilleure oreille. La perte auditive moyenne a été déterminée sur les fréquences 500, 1000, 2000, et 4000 Hz comme le propose la classification du B.I.A.P. En cas de surdité asymétrique, la moyenne de la meilleure oreille est multipliée par 7 et celle de la moins bonne par 3, le total divisé par 10.

La moyenne des seuils auditifs avec prothèses a été calculée avec la même méthode et le gain prothétique ainsi obtenu (par soustraction de la moyenne des seuils sans et avec prothèses aux 4 fréquences).

Nous nous sommes également intéressés à l'**audiométrie vocale** : maximum d'intelligibilité avec son intensité, intelligibilité à 60 dB, seuil d'intelligibilité.

L'utilisation des prothèses auditives avant l'implantation a été notée : jamais, intermittente, toujours.

▪ **Évolutivité de la surdité**

Nous avons réparti la population en 2 catégories :

- Surdité apparue avant 2 ans (surdité congénitale, et pré-linguale non évolutive) : les enfants avec une surdité survenue avant l'âge de 2 ans n'ont pas eu un contact avec le monde sonore ou de durée limitée.
- Surdité évolutive ou acquise après l'âge de 2 ans : les enfants ont eu un « bain sonore ».

Nous nous sommes intéressés à l'impact que ce facteur pouvait avoir sur les résultats de l'implantation.

▪ **Étiologie de la surdité**

L'origine de la surdité a été relevée :

- acquise
- inconnue,
- génétique : nous avons considéré que la surdité était génétique dès lors que les enfants avaient des antécédents familiaux de surdité ou une consanguinité ou une mutation de la connexine identifiée.

Nous avons proposé à tous les enfants une consultation de génétique. Les recherches de génétique moléculaire ont été adaptées à la clinique. Lorsque les surdités étaient isolées sans malformation de l'oreille interne à l'imagerie, la recherche d'anomalies des connexines 26 et 30 ont été proposées. En cas de malformation d'oreille interne, des anomalies du gène de la Pendrine étaient possibles. Nous avons noté le nombre d'enfant ayant eu une consultation de génétique et ses résultats.

▪ **Critères radiologiques**

Les premières années un TDM seul était demandé systématiquement ; depuis 1999 nous réalisons un TDM et IRM. Nous avons noté leurs résultats.

IV.2.3.2 Critères d'analyse des résultats de l'implant

Les enfants ont été évalués à intervalle régulier avec un recul minimum de 1 an. Les résultats ont été comparés au bilan réalisé en pré-implant.

Port de l'implant

Il s'agit du premier critère d'efficacité. À chaque date du suivi, nous avons noté si les enfants portaient leur implant en continu, de manière intermittente ou jamais.

Critères audiométriques

Les seuils en audiométrie tonale ont été notés pour les fréquences 500, 1000, 2000, 4000 à 1 an.

Le maximum d'intelligibilité (et son intensité), le seuil d'intelligibilité ont été enregistrés à 1 an et à la dernière date du suivi.

Critères orthophoniques

Comme nous l'avons vu dans le bilan pré-implant, il existe un grand nombre de tests possibles. Nous avons basé notre étude sur une partie des tests demandés lors du Protocole Hospitalier de Recherche Clinique (PHRC). Notre questionnaire a été proposé en annexe 1.

▪ **Mode de communication**

Nous avons noté quel(s) mode(s) de communication était(ent) proposé(s) aux enfants par les parents et à l'école, puis celui qu'ils utilisaient : LO, LPC, FS, LSF.

Nous avons considéré que la communication était principalement :

- orale lorsque nous notions : LO seul, LO+LPC, LO+FS, LO+LPC+FS

- signée lorsque : la LSF était utilisée (seule ou associée).

- **Perception auditive**

La première évaluation a comporté : la perception de l'environnement sonore, la discrimination du rythme et la reconnaissance des bruits perçus (loto sonore) à l'aide du TEPP.

La perception de la parole a été évaluée à l'aide du TEPP et du TERMO : mots, phrases simples et complexes sans et avec lecture labiale, en liste fermée et ouverte.

L'évaluation de la compréhension du langage sans et avec lecture labiale a été classée : absence, mots, consignes simples, questions usuelles, phrases complexes.

- **Production de la parole**

L'évaluation du langage a été classée de manière quantitative et qualitative.

- **Système phonétique** : le système phonétique était-il : inexistant, incomplet ou complet ?
- **Intelligibilité** : le degré d'intelligibilité a été évalué selon la classification de Nottingham, allant de N1= peu intelligible à N4 = intelligible par tous.
- **Niveau d'expression orale** : il a été classé en langage prélinguistique, mots isolés, mots juxtaposés, phrases simples, langage structuré.
- **Fréquence de l'expression orale** : jamais, souvent, parfois, toujours.

Analyse du résultat global

Nous avons proposé 4 critères d'évaluation des résultats de l'implantation :

- Les résultats audiométriques :
 - **Audiométrie vocale** : maximum d'intelligibilité en liste fermée et en liste ouverte.
- Les résultats orthophoniques :
 - **Le résultat global subjectif** : il a été jugé (très bon, bon, moyen, mauvais) par l'orthophoniste, à la dernière date du suivi.

Nous avons réparti les résultats globaux des enfants en bon (très bon et bon) et mauvais (moyen et mauvais) pour réaliser nos analyses statistiques.

- **Le résultat pondéré** : nous avons attribué une note sur 15 à chaque évaluation orthophonique post-implantation. Ce calcul correspondait à l'addition d'une note de perception auditive sur 7, d'expression orale sur 8 dont l'intelligibilité sur 4.

La perception auditive de l'enfant a été notée de 0 à 7 :
0 : absence
1 : environnement sonore,
2 : discrimination du rythme
3 : reconnaissance du loto sonore
4 : mots sans lecture labiale en liste fermée
5 : phrases sans lecture labiale en liste fermée
6 : mots sans lecture labiale en liste ouverte
7 : phrases sans lecture labiale en liste ouverte

L'expression orale spontanée de l'enfant a été notée de 0 à 4 :
0 : langage prélinguistique,
1 : mots isolés
2 : mots juxtaposés,
3 : phrases simples
4 : langage structuré

L'intelligibilité de la parole de l'enfant a été notée de 0 à 4 à l'aide de la classification de Nottingham :
0 : la parole n'est pas intelligible. Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le premier mode de communication peut être le signe
1 : la parole n'est pas intelligible. Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent
2 : la parole est intelligible pour un auditeur que prête attention et qui utilise la lecture labiale
3 : la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes
4 : la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans le contexte de la vie quotidienne

Ces notes ont permis de classer les résultats en très bon, bon, moyen, mauvais à chaque date :

≥ 12	$< 12 \text{ et } \geq 8$	$< 8 \text{ et } \geq 4$	< 4
très bon	bon	moyen	mauvais

Nous avons également réparti les résultats des enfants en bon et mauvais :

≥ 8	< 8
bon	mauvais

Les résultats subjectifs et pondérés ont été comparés et leur différence analysée.

Scolarité

Nous avons réparti les enfants en 3 catégories :

- non scolarisés,
- en cycle normal,
- en enseignement spécialisé (classe spécialisée en école normale ou établissement spécialisé).

IV.2.4 Critères pouvant influencer les résultats

Nous avons sélectionné 4 critères d'évaluation nous paraissant les plus pertinents :

audiométrie vocale en liste fermée

audiométrie vocale en liste ouverte,

résultat global et

résultat pondéré.

Ces critères nous ont permis de rechercher des facteurs prédictifs : sexe, âge à l'implantation (comparaison des sourds pré-linguaux implantés avant 3 ans et après 3 ans), investissement parental, pathologie otitique, comorbidité, mode de communication, évolutivité, niveau de surdit , niveau de perception sonore et de production orale avant l'implant, scolarit , test au promontoire, type d'implant.

IV.2.5 Tests statistiques

Les r sultats ont  t  exprim s sous forme de moyenne \pm d viation standard (pour les variables quantitatives) ou de pourcentage (pour les variables qualitatives).

Le logiciel SPSS nous a permis de r aliser des tests statistiques bilat raux avec un seuil de significativit  fix    0,05.

 tant donn  le faible effectif des enfants inclus dans cette  tude, les tests utilis s pour les comparaisons de moyennes sont des tests non-param triques : le test de Mann-Whitney pour les comparaisons en sous-groupes et le test de Wilcoxon pour l'analyse de la variation des variables quantitatives dans le temps (s ries appari es).

L'analyse des variables qualitatives a  t  r alis e, en fonction des effectifs calcul s, avec le test du khi-deux de Pearson (effectifs calcul s \geq 5) ou le test exact de Fisher pour les tableaux 2 x 2 (effectifs calcul s $<$ 5).

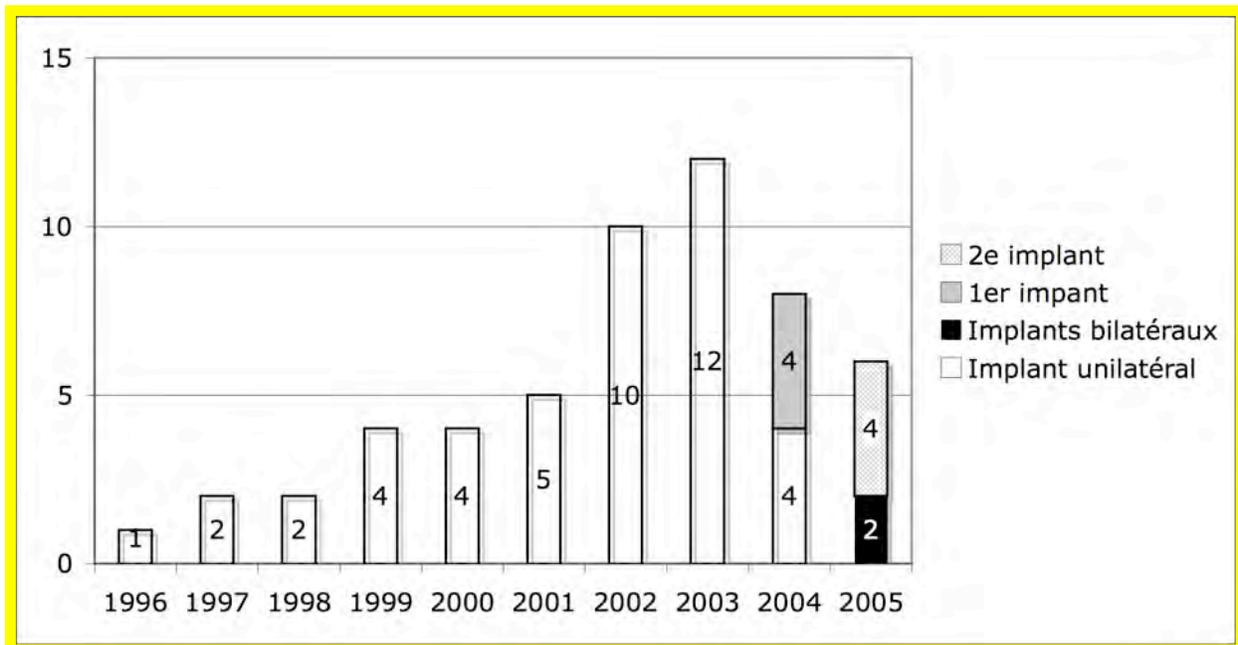
V RESULTATS

V.1 Données générales autour de l'implant

Nous avons pris en charge 50 enfants pour une implantation cochléaire entre novembre 1996 et mars 2005 au CHU de Nantes. 56 implants ont été posés : 44 enfants ont eu un implant unilatéral, 4 enfants ont bénéficié d'un implant puis d'un second, et 2 enfants ont été implantés bilatéralement en simultané.

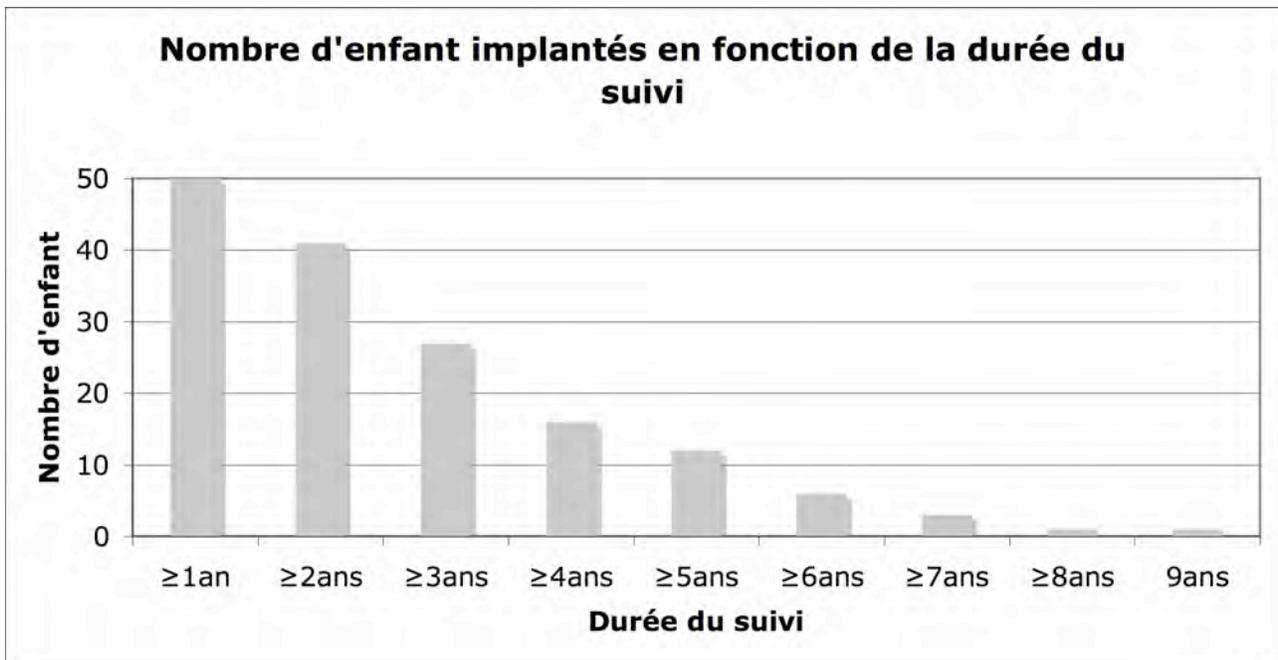
Le nombre d'enfant implanté est de plus en plus grand avec le temps reflétant l'augmentation d'activité dans ce domaine (figure 4). Uniquement 6 enfants ont été implantés en 2005, mais cette période a été réduite (fin inclusion en mars).

Figure 4 : Activité d'implantation cochléaire par an



La première implantation chez l'enfant date de 1996 ; le suivi moyen était de 3,1 ans (médiane 2,5 ans ; écart-type 2,3) (figure 5) avec un minimum de 1 an et maximum de 9 ans.

Figure 5 :



V.2 Étude de la population avant l'implantation

V.2.1 Caractéristiques de la population

V.2.1.1 Caractéristiques des enfants :

Sexe et Age

Les enfants inclus dans notre étude étaient répartis en 32 filles et 18 garçons (sex-ratio de 1,8).

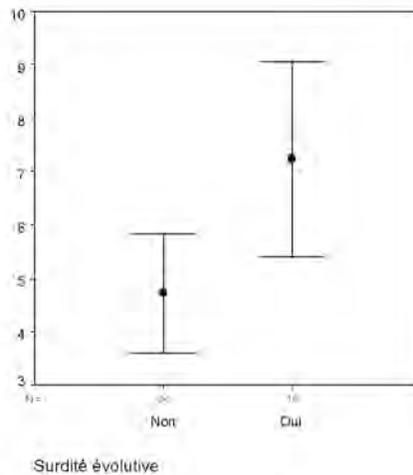
La moyenne d'âge à l'implantation était 5 ans et demi, avec des extrêmes allant de 19 mois à 13 ans (tableau 1). D'après le test statistique de Kruskal Wallis, la moyenne d'âge à l'implantation par an n'a pas diminué de 1996 à 2005 de manière significative.

Les enfants présentant une **surdité évolutive ont été implantés plus tardivement** (moyenne de 7,2 ans) de manière statistiquement significative (figure 6).

Tableau 1 : Moyenne d'âge à l'implantation en fonction de l'évolutivité de la surdité

Surdité évolutive	N	Moyenne	Écart-type	Médiane	Minimum	Maximum
Non	34	4,7 ans	3,16	3,27	1,61	12,10
Oui	16	7,2 ans	3,42	5,90	2,93	13,63
Total	50	5,5ans	3,42	4,25	1,61	13,63

Figure 6 : Age d'implantation des enfants en fonction de l'évolutivité de la surdité



Comorbidité

20 enfants (40%) présentaient une **pathologie associée**. Leur liste a été reportée dans le tableau 2.

Tableau 2 : Pathologies associées à la surdité

Syndromes de Usher N=6	Troubles du comportement N=1
Cardiopathie N=1	Transposition des gros vaisseaux N=1
Retard moteur, troubles de l'équilibre asthme N=1	Syndrome de Turner : dysmorphie, petite taille N=1
Infirmité motrice cérébrale avec paraparésie spastique sans retard intellectuel N=1	Anomalie de la substance blanche hémiparésie droite, retard psychomoteur N=1
Cataracte, strabisme, anticoagulant circulant N=1	Dysmorphie faciale, diabète insulino-dépendant, troubles du comportement N=1
Syndrome de Bartter N=1	Rhumatisme inflammatoire, céphalées N=1
Malformation rénale, pied bot N=1	Troubles de l'équilibre isolés N=2

Nous avons classé 2 troubles de l'équilibre comme pathologie associée. Ces symptômes pouvaient être intégrés dans la pathologie d'oreille interne, cependant ils n'entraient dans aucune maladie ou syndrome.

Investissement parental

La stimulation parentale était importante dans 58% des cas, modérée dans 33% et faible dans 8%.

Antécédents otologiques

Le bilan clinique otologique, initial et lors du suivi, recherchait une otite moyenne chronique, facteur d'aggravation de la surdité : 30 enfants (soit **60%**) **ont présenté une ou plusieurs otites** séreuses au cours de leur suivi pour la ou lesquelles le traitement adapté a été proposé.

V.2.1.2 Caractéristiques de la surdité :

Diagnostic

La surdité a été **suspectée dans la grande majorité des cas par les parents** (tableau 3). Un dossier pré-implantation a été perdu, expliquant le manque de données dans la suite de notre travail.

Tableau 3 : Mode de découverte de la surdité

	N	%
Dépistage néonatal	3	6%
Parents	35	70%
Institutrice	2	4%
Pédiatre ou médecin traitant	9	18%
Dossier manquant	1	2%

La durée de la surdité avant l'implantation était de 4,3 ans en moyenne (écart-type 3,3) pour toute la population et de 3,7 ans pour les surdités non évolutives.

Données audiométriques

La plupart des enfants présentaient une surdité profonde (type 2) avant l'implantation ; seulement 6% des enfants présentaient une surdité sévère (tableau 4).

Tableau 4 : Niveau de surdité

	N	%
Sévère	3	6%
Profonde de type I	13	26%
Profonde de type II	20	40%
Profonde de type III	13	36%
Manquante	1	2%

La moyenne des seuils auditifs avec prothèses était de 77 dB avec un gain de 31 dB (différence entre le seuil moyen avec et sans prothèses). La moyenne du maximum d'intelligibilité était à 14% et celle de l'intelligibilité à 60 dB à 8% avec leurs médianes à 0% (tableau 5). À noter, l'enfant qui avait une intelligibilité à 60% à 60 dB et un maximum d'intelligibilité à 70% présentait une surdité rapidement évolutive.

Tableau 5 : Résultats de l'audiométrie tonale et vocale avec appareillage auditif en pré-implant

	Données valides	Moyenne	Médiane	Ecart-type	Min	Max
Seuil moyen avec prothèses	46	76,9 dB	80 dB	25,4	35 dB	111 dB
Gain moyen	46	31 dB	28,5 dB	23,6	0 dB	70 dB
Maximum d'intelligibilité	50	13,9%	0%	22,2	0%	70%
Intelligibilité à 60 dB	50	7,8%	0%	16,94	0%	60%

Utilisation des prothèses auditives

66% des enfants portaient leurs prothèses auditives en continu avant l'implant, 28% de manière intermittente, et 6% ne les utilisaient plus.

Évolutivité

Dans notre population, 2 types de population pouvaient être distinguées :

Surdité congénitale et pré-linguale non évolutive qui concernaient 34 enfants (68%)

Surdité évolutive pour 16 cas (32%). Ces enfants ont eu une période dans le monde sonore.

Parmi les surdités congénitales et pré-linguales non évolutives, il a été distingué (Figure) :

- les surdités congénitales (présente à la naissance) : 20 enfants (59%)
- les surdités pré-linguales (survenant avant l'âge de 2 ans) : 14 enfants (41%)

3 surdités acquises ont été classées parmi les surdités pré-linguales car elles sont survenues avant l'âge de 2 ans.

Parmi les surdités évolutives (n=16), il est distingué :

- les surdités pré-linguales : 12 enfants (75%)
- les surdités péri-linguales : 3 enfants (19%)
- les surdités post-linguales : 1 enfant (6%)

Nous n'avons pas eu de surdité acquise après l'âge de 2 ans.

Étiologie

Notre étude a mis en évidence 24 surdités génétiques syndromiques ou non, 4 surdités de causes extrinsèques et 22 surdités d'origine inconnue (Figure 7).

Parmi les **surdités génétiques** :

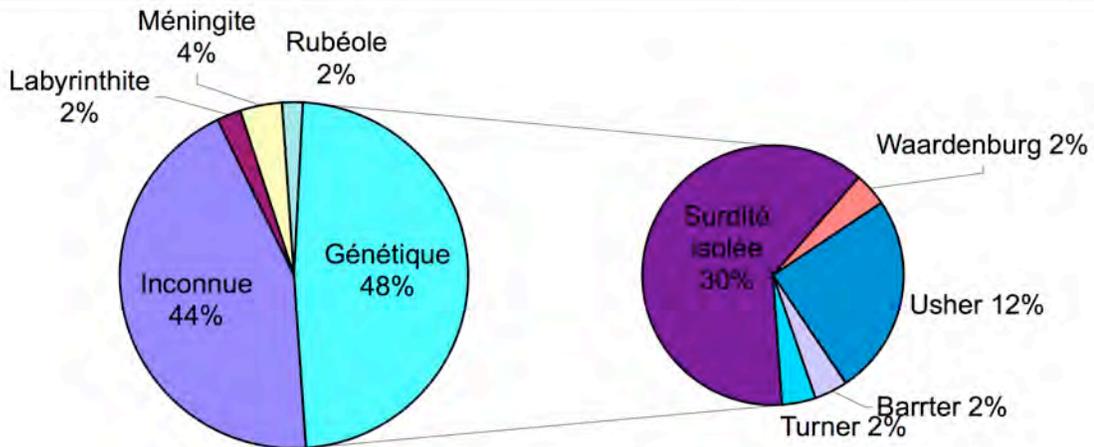
- 15 cas de surdité isolée présentant des antécédents familiaux de surdité (7 enfants avaient un sourd avec un lien de parenté au premier degré) ou une consanguinité, ou une mutation de la connexine 26
- 6 maladies de Usher type I
- 1 syndrome de Bartter
- 1 syndrome de Turner

- 1 syndrome de Waardenburg

Les **surdités de causes extrinsèques** se répartissaient en :

- 1 labyrinthite
- 1 rubéole congénitale
- 2 méningites

Figure 7 : Etiologie des surdités



Dans notre série, 19 enfants ont eu une consultation de **dépistage génétique**, 11 d'entre eux ont eu des recherches d'anomalies génomiques et 3 ont été concluantes :

- 2 enfants étaient doubles hétérozygotes pour la connexine 26 (35delG) connexine 30 (del 342kb)
 - 1 enfant présentait une mutation du gène BSND responsable d'un syndrome de Barter
- De plus, 1 enfant présentant une surdité, un diabète et une atrophie optique est en cours d'analyse du gène de la Wolfram.

Dans tous les cas, le conseil génétique a permis d'expliquer aux familles que la négativité du bilan n'excluait pas une origine génétique de la surdité et que dans cette hypothèse, le risque de récurrence de la surdité s'élevait à 25% à chaque grossesse.

Bilan radiologique

L'**examen tomodensitométrique** a été réalisé dans tous les cas ; il était **anormal chez 11 enfants (22%)** dont 5 anomalies cochléaires (tableau 6).

Tableau 6 : Anomalies radiologiques

	Nombre d'enfant
Calcification du tour basal de la cochlée	1
Sténose de la fenêtre ronde	1
Syndrome de Mondini	2
Élargissement de l'aqueduc cochléaire	1
Diminution de perméabilité du canal semi-circulaire latéral	1
Position haute et diverticulaire du golfe de la veine jugulaire interne	3 unilatéral, 1 bilatéral
Malformation ossiculaire	1

L'IRM n'était pas systématique au début du programme d'implantation cochléaire. Elle n'a donc été pratiquée que dans 32 cas (64%), retrouvant les mêmes anomalies, et identifiant des anomalies neurologiques non décelées à l'examen tomodensitométrique dans 1 cas (anomalie de la substance blanche responsable cliniquement d'une hémiparésie droite, et d'un retard psychomoteur).

V.2.2 Test au promontoire

Tous les enfants ont eu un test au promontoire, mais les données de 11 enfants n'ont pu être exploitées.

Le tableau 7 rapporte le seuil et l'amplitude des ondes III et V ainsi que le nombre d'ondes observées.

Tableau 7 : Résultats des tests au promontoire en pré-implantation

	Données valides	Moyenne	Médiane	Écart-type	Minimum	Maximum
Seuil de l'onde III (mA)	36	0,49	0,5	0,18	0,00	0,80
Seuil de l'onde V (mA)	35	0,54	0,55	0,20	0,00	0,85
Amplitude de l'onde III (mV)	39	0,14	0,10	0,13	0,00	0,45
Amplitude de l'onde V (mV)	39	0,16	0,12	0,19	0,00	0,63
Nombre d'ondes	38	3,42	4,00	1,464	0	5

V.2.3 Technique chirurgicale et suites opératoires

31 enfants (62%) ont été implantés à droite, 13 enfants (26%) ont été implantés à gauche, 4 enfants (8%) ont été implantés à droite puis à gauche, et 2 enfants (4%) ont été implantés en bilatéral d'emblée.

Différents types d'implant ont été utilisés, mais le Digisonic® de MXM a été le plus posé (53 implants) (tableau 8).

Tableau 8 : Type d'implant

	Fréquence
Nucleus	1
Digisonic DX 10	37
Digisonic SP 15	7
Diginonic SP 20	9
Medel	2
Total	56

Tous les implants ont été posés sans difficulté opératoire en dehors de **5 insertions incomplètes** sur 56 implants (en moyenne 98% des électrodes ont été complètement insérées) (tableau 9). Nous avons noté que dans le seul cas de calcification cochléaire partielle, l'insertion fut totale. Le porte-électrodes a été inséré par la fenêtre ronde dans tous les cas.

Tableau 9 : 5 implants cochléaires avec insertion incomplète

Type d'implant	N d'électrodes insérées	N total d'électrodes
Digisonic DX 10	11	15
Digisonic DX 10	12	15
Digisonic SP 20	15	20
Digisonic DX 10	14	15
Digisonic SP 20	16	20

Les suites opératoires ont été marquées par : une désunion de sutures secondaire à un traumatisme local, 2 pannes spontanées et 2 pannes au décours d'un traumatisme crânien. Ces **4 cas ont nécessité une explantation réimplantation**. Les réimplantations n'ont pas posé de problème chirurgical. Les performances ont continué leur progression.

V.3 Résultats post-implantation

V.3.1 Port de l'implant

Plus de **80% des enfants** portaient leur implant de manière continue après l'intervention (tableau 10).

Tableau 10 : Fréquence du port de l'implant

Port de l'implant	1 an	2 ans	3 ans	5 ans
Non	4%	2%	4%	0%
Intermittente	12%	10%	15%	17%
Continue	84%	88%	81%	83%
N	50	41	27	12

V.3.2 Résultats audiométriques

V.3.2.1 Audiométrie tonale

Les seuils auditifs ont été rapportés pour 4 fréquences (500, 1000, 2000 et 4000 Hz) et leurs moyennes calculées. Elles étaient de 45 dB environ, avec un minimum de 25 dB et un maximum de 65 dB (tableau 11).

Tableau 11 : Résultats statistiques de l'audiométrie tonale à 1 an.

	500	1000	2000	4000
Moyenne	47 dB	42 dB	42 dB	41 dB
Médiane	45 dB	40 dB	40 dB	40 dB
Écart-type	9,5	9,3	8,8	9,8
Minimum	30 dB	25 dB	25 dB	25 dB
Maximum	70 dB	65 dB	60 dB	70 dB

V.3.2.2 Audiométrie vocale

Le maximum d'intelligibilité, l'intensité au maximum d'intelligibilité et le seuil d'intelligibilité ont été mesurés à 1 an et à la dernière date du suivi.

À 1 an, la **moyenne du maximum d'intelligibilité était de 52% à 62 dB, et le seuil à 50 dB environ** (tableau 12).

Tableau 12 : Résultats statistiques de l'audiométrie vocale à 1 an

	N	Moyenne	Médiane	Écart-type	Min	Max
Maximum d'intelligibilité	50	52%	65%	43	0%	100%
Intensité du maximum d'intelligibilité	33	62 dB	60 dB	11	40 dB	85 dB
Seuil d'intelligibilité	50	51 dB	50 dB	10,9	35 dB	80 dB

Le seuil d'intelligibilité était quasiment identique à 1 an après l'implantation et à la dernière date du suivi. Par contre, le maximum d'intelligibilité s'est nettement amélioré à 67% en liste fermée (LF) et 46% en liste ouverte (LO) (tableau 13).

Tableau 13 : Résultats statistiques de l'audiométrie vocale à la dernière date du suivi

	N	Moyenne	Médiane	Écart-type	Min	Max
Maximum d'intelligibilité en LF	50	67,5%	92,5%	39,42	0%	100%
Maximum d'intelligibilité en LO	50	46%	37,5%	44,26	0%	100%
Seuil d'intelligibilité	32	46,6 dB	47,5 dB	11,74	0dB	70 dB

V.3.3 Résultats orthophoniques

V.3.3.1 Mode de communication

En pré-implantation, le **langage oral était privilégié (74%)**. Il était proposé en association au LPC et au FS dans environ 50% des cas. Durant les années après l'implantation, le langage oral était stable, mais ses aides (LPC, FS) ont diminué. La LSF était utilisée en faible proportion de manière stable dans le temps (tableau 14).

Tableau 14 : modes de communication proposés puis utilisés par l'enfant

	Pré-implant	1 an	2 ans	3 ans	4 ans	5 ans
LO	74%	84%	80%	78%	75%	75%
LPC	46%	38%	37%	30%	31%	33%
FS	50%	42%	39%	18%	12%	0%

Dans 30% des cas, l'environnement de l'enfant était plutôt signé qu'oral pendant toute la durée de suivi (tableau 15).

Tableau 15 : Communication prédominante proposée puis utilisée par l'enfant

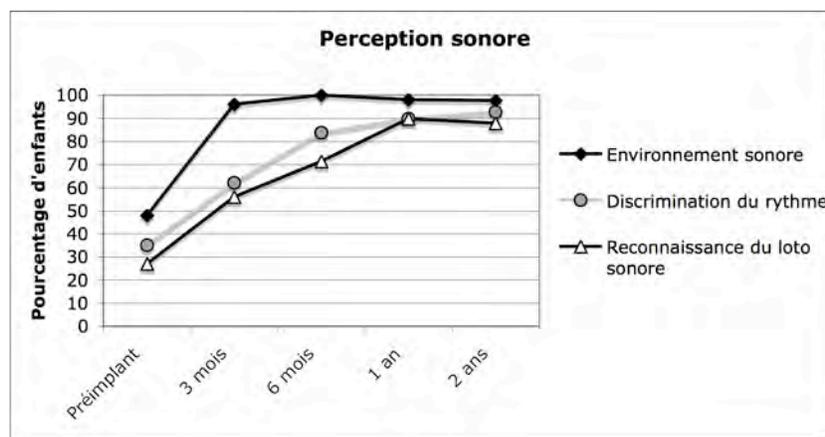
	Pré implant	1 an	2 ans	3 ans	5 ans
N	50	49	41	27	12
Orale	70%	78%	73%	76%	75%
Signée	30%	22%	27%	24%	25%

V.3.3.2 Perception auditive

Lorsque nous avons étudié l'évolution de la perception de l'environnement sonore, du rythme et du loto sonore en fonction du temps, nous avons mis en évidence une progression de toutes les performances (figure 8).

Quasiment 100% des enfants percevaient l'environnement sonore à 3 mois, et la discrimination du rythme ainsi que le loto à 1 an.

Figure 8 :



En ce qui concerne la perception de la parole, la progression régulière des performances a été résumée dans le tableau 16 et la figure 9. Les acquisitions ont débuté par les **listes fermées** : mots (49% à 1 an), phrases simples (67% à 3 ans) puis phrases complexes (78% à 5 ans) et secondairement les **listes ouvertes** avec mots (70% à 5 ans) et les phrases (conversation téléphonique possible pour 33% des enfants à 5 ans dans le tableau 17).

Figure 9 :

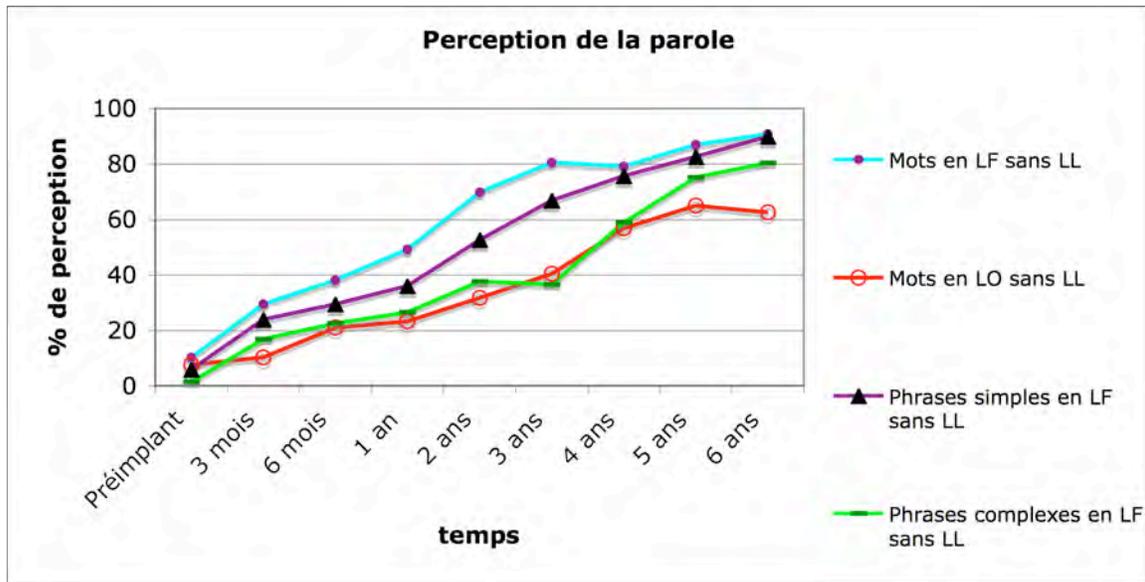


Tableau 16 : Moyenne des résultats de perception de la parole : des mots en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), des phrases simples et complexes (LF) à 1, 3 et 5 ans.

Mots LF			Phrases simples LF			Phrases complexes LF			Mots LO		
1 an	3 ans	5ans	1 an	3 ans	5ans	1 an	3 ans	5 ans	1 an	3 ans	5ans
N=50	N=27	N=12	N=50	N=27	N=12	N=50	N=27	N=12	N=50	N=27	N=12
49%	80%	89%	35%	67%	83%	26%	37%	78%	23%	45%	70%

Le niveau de compréhension s'est amélioré progressivement sans plateau (tableau) :

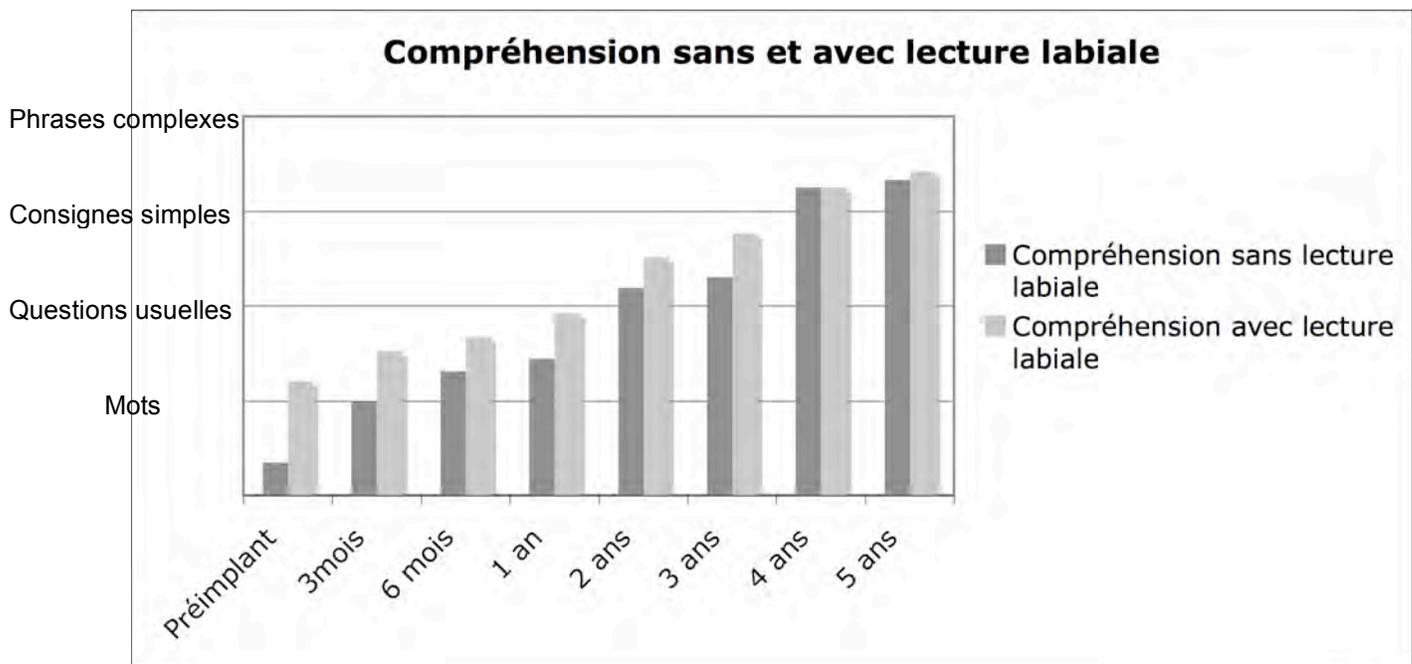
- En pré-implant : 81% des enfants n'avaient aucune compréhension
- À 1 an : 34% comprenaient les **mots**
- À 3 ans : 59% comprenaient des **consignes simples ou des questions usuelles**
- À 5 ans, 25% des enfants comprenaient des **phrases complexes** sans lecture labiale et 33% étaient capables d'avoir une **conversation téléphonique**.

Tableau 17 : Répartition des enfants en niveau de compréhension sans lecture labiale à 1, 3 et 5 ans

	Pré-implant	1 an	3 ans	5 ans
N	50	50	27	12
Aucune	81%	34%	15%	8%
Mots	6%	34%	4%	0%
Consignes simples	10%	6%	33%	0%
Questions usuelles	0%	6%	26%	33%
Phrases complexes	2%	12%	7%	25%
Conversation téléphonique	0%	8%	15%	33%

Le niveau moyen de **compréhension sans et avec lecture labiale** en fonction du temps a été représenté dans la figure 10. La lecture labiale améliorait la compréhension dans les premiers temps, elle permettait **la compréhension de mots en pré-implantation**. À partir de 4 ans, il n'y avait plus d'apport évident de la lecture labiale.

Figure 10 :



V.3.3.3 Production de la parole

Système phonétique

Le système phonétique (tableau 18) est majoritairement inexistant en pré-implant, incomplet à 3 ans et complet à 5 ans.

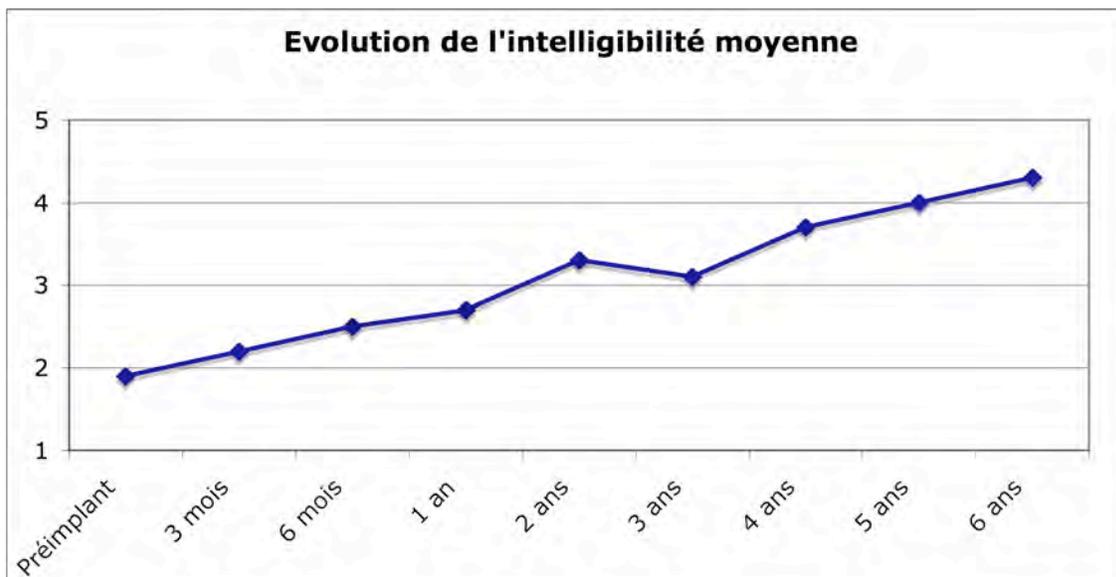
Tableau 18 : Niveau du système phonétique

	Pré implant	1 an	3 ans	5 ans
N	50	50	27	12
Inexistant	63%	6%	7%	8%
Incomplet	26%	14%	67%	33%
Complet	11%	20%	26%	58%

Intelligibilité

L'étude des résultats de l'intelligibilité moyenne au cours du temps a permis de constater une amélioration progressive et régulière des performances (figure 11). À partir de 5 ans, la parole était intelligible pour un auditeur avec une petite expérience de la parole des personnes sourdes (niveau 4).

Figure 11 :



Nous avons étudié la répartition du niveau d'intelligibilité au cours du temps dans le tableau 19. 58% des enfants étaient intelligibles par tous à 5 ans. Nous avons noté que les 8% (4 enfants) ayant un niveau 4 avant l'implantation étaient des surdités évolutives.

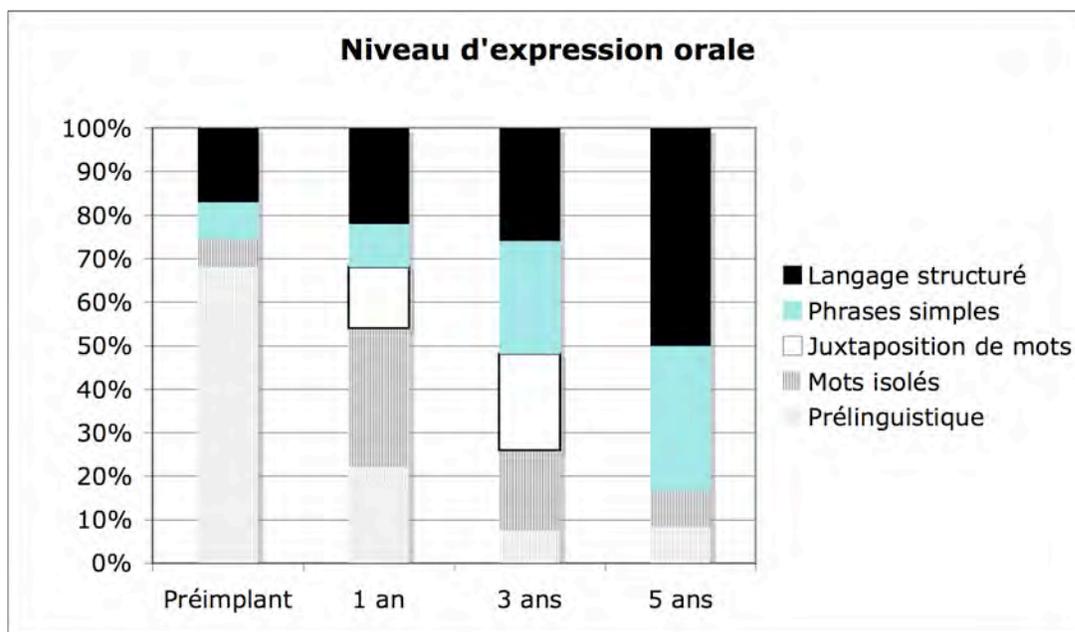
Tableau 19 : Niveau d'intelligibilité

Intelligibilité	Pré implant	1 an	3 ans	5 ans
N	50	50	27	12
1	67%	16%	15%	8%
2	6%	42%	22%	8%
3	8%	14%	19%	17%
4	10%	12%	22%	8%
5	8%	16%	22%	58%

Niveau d'expression orale

L'expression orale s'est modifiée dans le temps : en pré-implantation, 68% des enfants n'avaient pas de langage, et à 5 ans 50% des enfants utilisaient un langage structuré (figure 12). Moins de 10% des enfants (1/11) avaient un langage prélinguistique après 5 ans de recul.

Figure 12 :



Fréquence d'utilisation du langage oral

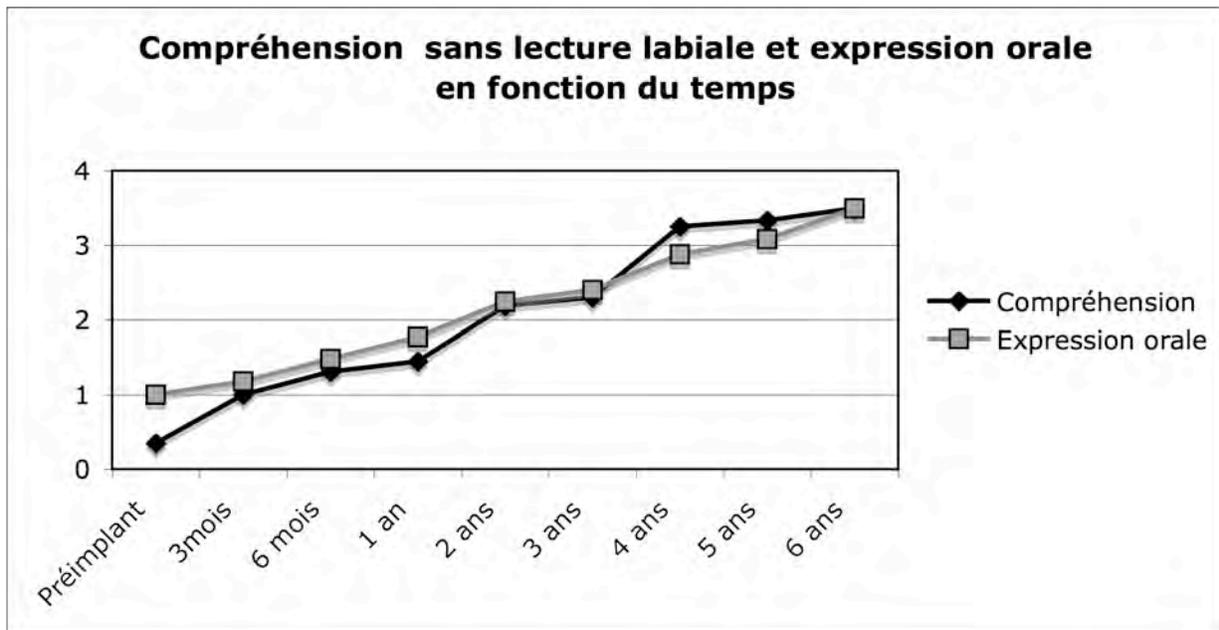
40% des enfants n'utilisait jamais le langage oral en pré-implant. En post-implant, l'utilisation du langage oral est devenu de plus en plus fréquente : 75% l'utilisaient toujours après 5 ans (tableau 20).

Tableau 20 : Fréquence d'utilisation du langage oral

Fréquence de l'utilisation du LO	Pré-implant	1 an	3 ans	5 ans
N	50	50	27	12
Jamais	20 (40%)	3 (6%)	1 (4%)	0
Parfois	14 (28%)	10 (20%)	5 (18%)	2 (16%)
Souvent	2 (4%)	16 (32%)	6 (22%)	1 (8%)
Toujours	12 (28%)	21 (42%)	15 (55%)	9 (75%)

Nous avons mis en parallèle la compréhension et l'expression orale sur la figure 13. La progression s'est faite de manière simultanée.

Figure 13 :



V.3.3.4 Résultat orthophonique global

Résultats subjectifs

D'après les orthophonistes à la dernière date du suivi, 68% avaient un bon ou un très bon résultat (tableau 21).

Tableau 21 : Résultat subjectif global

Résultat global	N	%
Mauvais	8	16%
Moyen	9	18%
Bon	7	14%
Très bon	26	52%
Total	50	100%

Résultats pondérés

Le résultat pondéré (sur 15 points) a été déterminé par l'addition des scores de perception sur 7, d'expression orale sur 8 dont l'intelligibilité sur 4 (exposés au chapitre 4.2.3.2 Analyse du résultat global).

La moyenne du résultat pondéré, calculée à chaque date, s'est améliorée progressivement, passant de 3/15 en pré-implant à 12/15 à 5 ans (tableau 22). L'enfant avec un résultat pondéré à 14 en pré-implantation présentait une surdité évolutive.

Tableau 22 : Résultats pondérés

	<i>N</i>	<i>Moyenne</i>	<i>Écart-type</i>	<i>Min</i>	<i>Max</i>
Prél	48	3,4	4,67	0	14
3 mois	50	5,5	4,93	0	15
6mois	50	6,5	4,75	0	15
1 an	50	7,8	4,295	1	15
2 ans	41	9,5	4,296	1	15
3 ans	27	10,1	3,683	3	15
4 ans	16	11,4	3,558	3	15
5 ans	12	12,25	3,55	3	15
6 ans	6	13,8	1,602	11	15

Le résultat pondéré et son détail ont été schématisé au cours du suivi (figure 14).

- En préimplant, la plupart des enfants avaient un niveau 0 dans les 3 domaines : pas de perception sonore, aucune expression et ils n'étaient pas intelligibles.
- À 1 an, la perception s'était améliorée plus rapidement (niveau 3 : acquisition du loto sonore, et niveau 4 : mots en liste fermée) que la production orale : la majorité des enfants avaient un niveau 1 (expression de mots et la parole n'était intelligible).
- À 3 ans, la plupart des enfants percevait des mots en liste ouverte (niveau 6) mais l'expression orale et l'intelligibilité étaient également échelonnées.
- À 5 ans, la majorité des enfants avait le maximum de perception (niveau 7) et s'exprimait par phrases simples (niveau 3) ou un langage structuré (niveau 4). Les enfants étaient intelligibles par tous.

Les résultats pondérés se sont améliorés de manière continue dans le temps (figure 15) avec une différence statistiquement significative jusqu'à 5 ans (test non paramétrique de Wilcoxon)(Annexe 2).

Figure 15 :

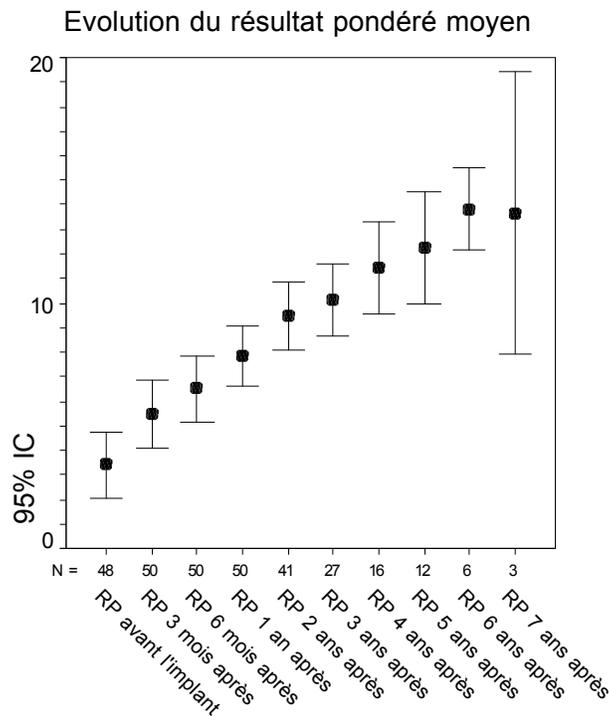
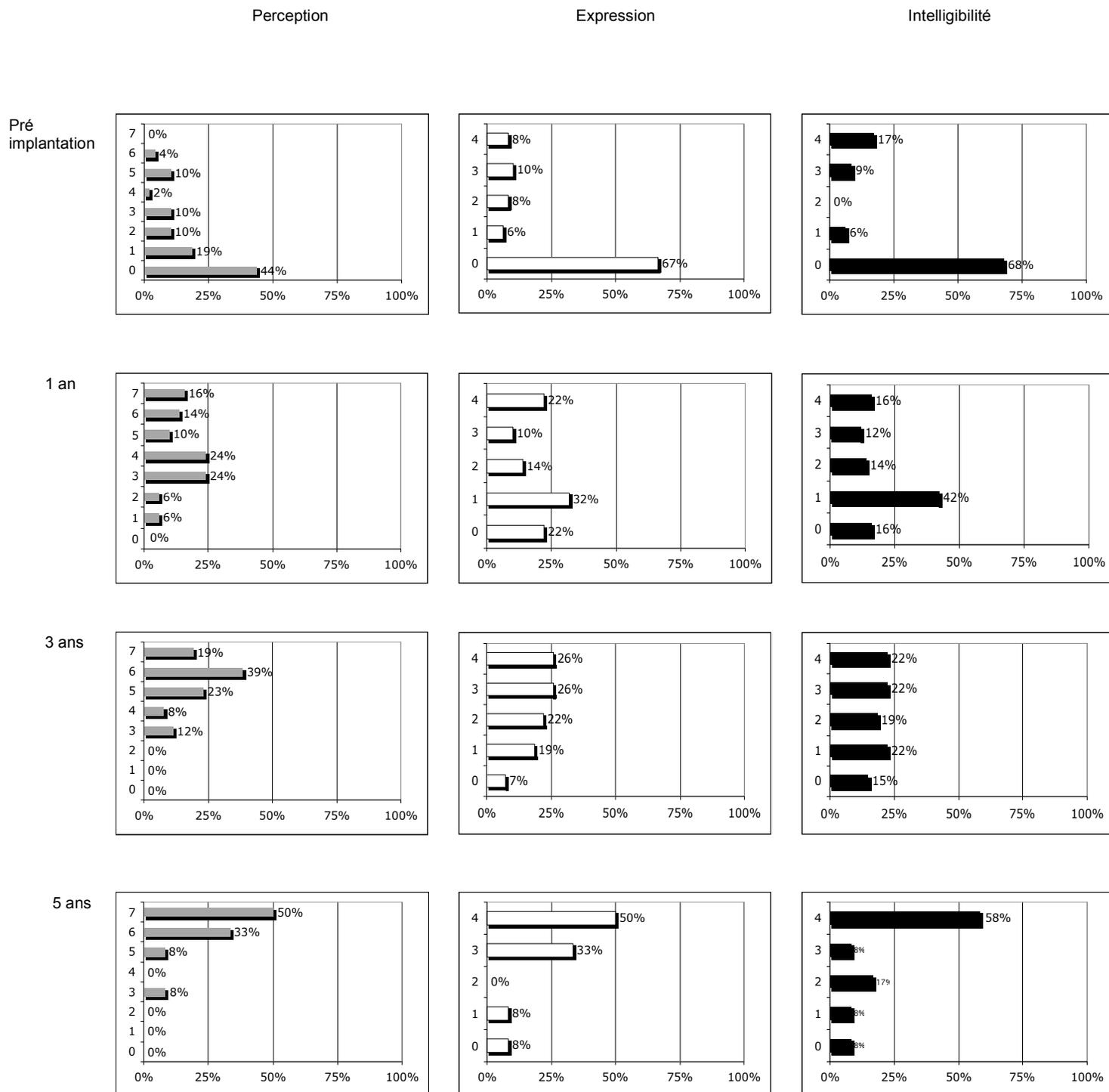


Figure 14 : Résultat pondéré et son détail (perception sur 7 points, expression orale spontanée sur 4 points, intelligibilité sur 4 points) en pré-implant, 1, 3, et 5 ans.



Lorsque ce résultat a été rapporté en 4 catégories (très bon, bon, moyen, mauvais) : 73% des enfants étaient mauvais avant l'implant et 78% d'entre eux étaient bons ou très bons 5 ans après l'implant (tableau 23).

Tableau 23 : Résultat pondéré réparti en classe

	Pré-implant	1 an	3 ans	5 ans
N	50	50	27	12
Mauvais	73%	14%	7%	8%
Moyen	2%	46%	11%	0%
Bon	15%	12%	44%	25%
Très bon	10%	28%	37%	67%

Comparaison des résultats subjectifs et pondérés

Nous avons comparé les résultats subjectifs (déterminés par l'orthophoniste) et pondérés (calculés) à la dernière date : 17 classements étaient incohérents lorsque les résultats étaient répartis en 4 catégories (très bon, bon, moyen, mauvais).

Parmi ces 17 enfants :

- 8 enfants ont été **surestimés par le résultat pondéré** :
 - 4 auraient eu le même classement à 1 point près,
 - 3 avaient un environnement essentiellement signé et peu d'expression orale raison pour laquelle l'orthophoniste les a notés plus sévèrement.
- 9 enfants ont été **sous-estimés par le résultat pondéré** :
 - 6 étaient âgés de 3-4 ans et ne pouvaient pas avoir de langage structuré,
 - 2 auraient eu le même classement à 1 point près,
 - 1 cas de surdité évolutive qui avait un très bon résultat pondéré grâce à l'expression, mais n'a pas de perception correcte.
 -

Mais, il n'y avait plus que 8 incohérences lorsque les résultats étaient répartis en 2 classes au lieu de 4 : bon (regroupant très bon, bon) et mauvais (regroupant moyen, mauvais).

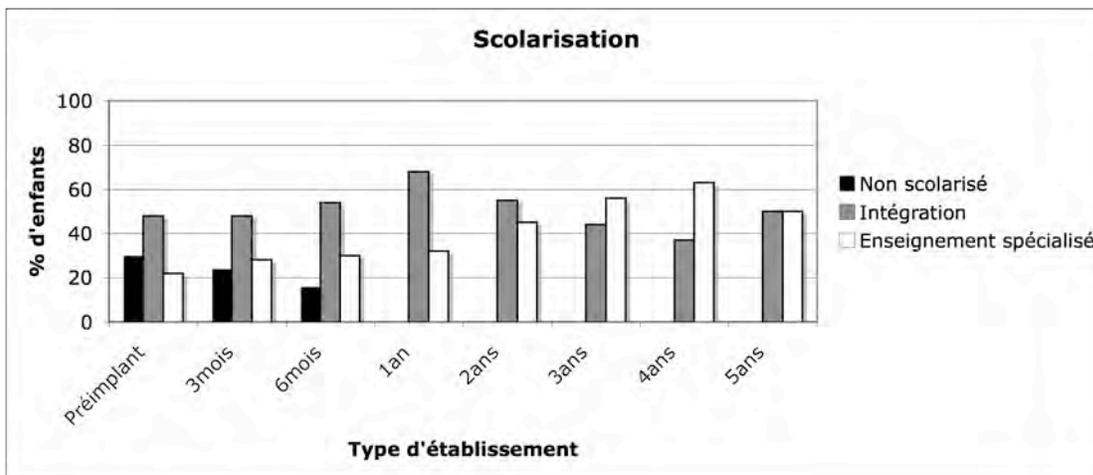
V.3.3.5 Scolarité

Lorsque l'évolution du type de scolarité a été étudiée, nous avons constaté que l'intégration individuelle était dominante jusqu'à 2 ans post-implant, et que les enfants ayant un recul plus grand avaient une scolarisation spécialisée prédominante (tableau 24 et figure 16).

Tableau 24 : Scolarisation

	Pré-implant	1 an	2 ans	3 ans	5 ans
Non scolarisé	15	0	0	0	0
Intégration individuelle	24	34	23	12	6
Enseignement spécialisé	11	16	19	15	6
Nombre total d'enfants	50	50	42	27	12

Figure 16 :



Nous nous sommes intéressés à l'évolution scolaire de chaque enfant :

- Nous avons sélectionné les 20 enfants en intégration individuelle durant toute la durée du suivi : seulement 7 d'entre eux avaient redoublé.
- Parmi les 28 enfants en classe spécialisée, 2 ont réintégré le cycle normal, 16 ont été orientés en enseignement spécialisé dès la maternelle et 10 à l'école primaire.

V.4 Facteurs influençant les résultats post-implantation

Chaque facteur a été statistiquement comparé aux 4 résultats sélectionnés qui nous paraissaient les plus pertinents :

- **résultat pondéré, audiométrie vocale en liste fermée et ouverte** à 1, 3, et 5 ans (test de Mann-Whitney ou Kruskal Wallis)
- **résultat subjectif global** à la dernière date du suivi (Khi deux).

V.4.1 Analyse monovariée

- **Influence du sexe**

Le sexe des enfants n'a influencé aucun des résultats aux différentes dates.

- **Influence de l'âge à l'implantation**

Pour étudier l'âge d'implantation, nous n'avons pris en compte que les enfants ayant une surdité pré-linguale.

Les enfants sourds pré-linguaux implantés avant l'âge de 3 ans ont eu de meilleurs résultats :

- à 1 an, en termes d'audiométrie vocale en liste ouverte et de résultat pondéré,
- à 5 ans, d'après l'audiométrie vocale en liste ouverte.

Cependant, les autres critères n'ont pas montré de différence significative (tableau 25).

Tableau 25 : Comparaison des résultats post-implantation des enfants sourds **pré-linguaux** en fonction de l'**âge d'implantation** (Moyenne et Ecart-type, ET)

		Implant<3 ans	Implant>3 ans	Significativité
<i>1 an</i>	N	14	20	
Vocale LF	Moyenne (ET)	32% (41,9)	44% (40,6)	0,379
Vocale LO	Moyenne (ET)	0 (0)	14% (28,3)	0,035
RP	Moyenne (ET)	5,1	7,6 (4,1)	0,047
<i>3 ans</i>	N	9	10	
Vocale LF	Moyenne (ET)	88% (33,1)	72% (40,8)	0,202
Vocale LO	Moyenne (ET)	40% (48,2)	38% (45,9)	0,965
RP	Moyenne (ET)	9,6 (2,5)	10,1 (4,4)	0,494
<i>5 ans</i>	N	3	5	
Vocale LF	Moyenne (ET)	100% (0)	74% (43,4)	0,242
Vocale LO	Moyenne (ET)	100% (0)	63% (40,2)	0,042
RP	Moyenne (ET)	14 (0)	11,2 (4,8)	0,341

- **Influence de l'investissement parental**

Les enfants ayant une **stimulation parentale importante n'ont pas eu de meilleurs résultats** que les enfants ayant une stimulation faible ou modérée :

- à 1, 3 et 5 ans d'après l'audiométrie vocale en liste fermée ou ouverte et le résultat pondéré (tableau 26)
- à la dernière date du suivi selon le critère : résultat global (Khi-deux de Pearson $p=0,636$).

Tableau 26 : Comparaison des résultats d'audiométrie vocale en liste fermée (LF) ouverte (LO) et du résultat pondéré à 1 3 et 5 ans par le test de Mann Whitney

Test de Mann Whitney	Vocale LF	Vocale LO	RP
1 an	0,94	0,86	0,71
3 ans	0,30	0,84	0,62
5 ans	0,93	0,41	0,368

- **Influence des antécédents otologiques**

La présence de pathologie otitique **n'a pas semblé** influencer les résultats à la dernière date du suivi (résultat global, résultat pondéré, audiométrie vocale en liste fermée et ouverte).

- **Influence de la comorbidité**

La présence de comorbidités était un facteur de mauvais pronostic.

En effet, les résultats pondérés sont apparus meilleurs dans le groupe de sourds sans pathologie associée à 1 et 3 ans (tableau 27), Cependant, cette constatation n'a été retrouvée ni d'après le résultat global, ni selon l'audiométrie vocale à 1 et 3 ans, ni avec les résultats à 5 ans.

Tableau 27 : Comparaison des résultats pondérés à 1 3 et 5 ans du suivi des enfants avec ou sans comorbidité

Comorbidité		RP 1 an	RP 3 ans	RP 5 ans
Non	N	30	16	9
	Moyenne (ET)	9 (3,9)	11,6 (2,7)	13,3 (2,1)
Oui	N	20	11	3
	Moyenne (ET)	6 (4,4)	7,9 (3,9)	12,2 (5,6)
U de Mann-Whitney		166	39,5	5,5
Signification asymptotique		0,008	0,072	0,145

- **Influence de l'étiologie**

Les malformations cochléaires n'ont pas eu de répercussion sur les résultats post-implantation :

- À 1 an (Test de Mann Whitney, vocale en liste fermée 0,39, vocale en liste ouverte 0,58, résultat pondéré 0,92),
- À 3 ans (Test de Mann Whitney, vocale en liste fermée 0,695, vocale en liste ouverte 0,31, résultat pondéré 0,303),
- À 5 ans (Test de Mann Whitney, vocale en liste fermée 0,33, vocale en liste ouverte 0,73, résultat pondéré 0,83).

- **Influence du mode de communication**

L'environnement oral a eu une influence positive sur les résultats de l'implant contrairement à la communication signée :

- À 1 an : le mode de communication oral *avant l'implant et au cours du suivi* a donné de meilleurs résultats que la communication signée (tableaux 28 et 29).
- À 3 ans : le mode de communication oral *avant l'implant* a donné de meilleurs résultats que le mode signé (vocale en liste fermée 0,004, liste ouverte 0,016 et résultat pondéré 0,000)
- À 5 ans : les mêmes conclusions ont été tirées (vocale en liste fermée 0,21, liste ouverte 0,012 et résultat pondéré 0,009)
- Le résultat subjectif global était également meilleur en absence de communication signée en *pré-implant* (tableau 30 : Khi-deux de Pearson $p=0,000$).

Tableau croisé 28 : Environnement oral ou signé *avant l'implant* de l'enfant et résultats à 1 an

Mode de communication avant l'implant		Vocale en LF	Vocale en LO	RP
Oral	N	35	33	35
	Moyenne (Écart type)	55,9% (43,4)	33% (42,9)	8,7 (4,6)
Signé	N	15	15	15
	Moyenne (Écart-type)	32,5% (37,6)	0% (0)	5,5 (2,2)
U de Mann-Whitney		182	142,5	170
Signification asymptotique (bilatérale)		0,08	0,004	0,049

Tableau croisé 29 : Environnement signé *au cours du suivi* et résultat à 1 an : audiométrie vocale en liste fermée ouverte et résultat pondéré

Environnement signé		Vocale en LF	Vocale en LO	RP
Non	N	35	34	35
	Moyenne (Écart-type)	61% (43,2)	31,5% (42,9)	8,9 (4,3)
Oui	N	15	14	15
	Moyenne (Écart-type)	20,5% (25,5)	1,4% (5,3)	5,3 (3,2)
U de Mann-Whitney		126,000	158,000	139,500
Signification asymptotique (bilatérale)		0,003	0,024	0,009

Tableau croisé 30 : Environnement signé au cours du suivi et résultat global

Environnement signé		Résultat global		Total
		mauvais ou moyen	bon ou très bon	
Non	N	6 (17,1%)	29 (82,9%)	35
Oui	N	11 (73,3%)	4 (26,7%)	15

Nous avons noté que l'environnement signé prédominait de manière significative dans le groupe des enfants avec une surdité pré-linguale implantés après 3 ans (en comparaison aux enfants sourds pré-linguaux implantés avant 3 ans).

- **Influence de l'évolutivité**

Les résultats sont apparus meilleurs dans le groupe des surdités évolutives à 1 an. Cependant il n'y a pas eu de différence significative lors de l'analyse du résultat subjectif global et des résultats à 3 et 5 ans (tableau 31).

Tableau 31 : Comparaison des résultats des enfants avec une surdité évolutive ou non à 1, 3 et 5 ans : Audiométrie vocale en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), et résultat pondéré RP, moyennes et écart types (ET)

Surdit� evolutive ?		Vocale LF 1 an	Vocale LO 1 an	RP 1an	RP 3 ans	RP 5 ans
Non	N	34	32	34	21	8
	Moyenne (Ecart-type)	39% (40,9)	8% (22,2)	6,6 (3,5)	9,9 (3,6)	12,2 (3,9)
Oui	N	16	16	16	6	4
	Moyenne (Ecart-type)	70% (40)	48% (22,7)	10,4 (4,9)	11 (4)	12,2 (3,2)
U de Mann-Whitney		143,5	133	154	55	172,5
Signification asymptotique (bilat�rale)		0,006	0,001	0,014	0,670	0,933

- **Influence du niveau de surdit **

Le niveau de surdit  de l'enfant avant l'implant n'a pas influenc  les r sultats apr s 1, 3 et 5 ans de suivi : les enfants avec une surdit  s v re ou profonde de type I n'ont pas eu statistiquement de meilleurs r sultats que les enfants avec une surdit  profonde de type II ou III (annexe 3).

- **Influence de la perception auditive en pr -implant**

Nous avons observ  qu'un **bon niveau de perception auditive avant l'implantation influen ait positivement les r sultats de l'implant** :

La *perception sonore* : la discrimination du rythme avant l'implantation  tait en faveur d'un bon r sultat global (tendance   la significativit  $p=0,057$). Les enfants percevant le loto sonore ont  galement eu un meilleur r sultat global de mani re statistiquement significative ($p=0,018$).

Le *niveau de compr hension* de la parole avant l'implant  tait pr dictif de bons r sultats   1 an mais pas   3 et 5 ans (tableau 32).

Tableau 32 : Comparaison des résultats de perception des enfants au cours du suivi : Audiométrie vocale en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), et résultat pondéré RP.

Compréhension sans lecture labiale avant implant		Vocale LF 1 an	Vocale LO 1 an	RP 1 an	RP 3 ans	RP 5 ans
Aucune	N	39	37	39	23	10
	Moyenne (Écart-type)	35% (38,3)	6% (20,1)	6,1 (3,2)	9,3 (3,4)	10,1 (4,1)
Mots	N	3	3	3	1	1
	Moyenne (Écart-type)	98% (2,9)	87% (15,3)	14 (1)	15	14 (0,8)
Consignes simples	N	5	5	5	0	0
	Moyenne (Écart-type)	100% (0)	76% (43,4)	13,8 (1,8)		
Phrases complexes	N	1	1	1	1	0
	Moyenne (Écart-type)	80%	60%	14	15	
Test de Kruskal Wallis		17,0	24,9	18,43	4,95	2,132
Signification asymptotique		0,001	0,000	0,000	0,084	0,144

• Influence de la production orale en pré-implant

Nous avons évalué le niveau d'expression orale, sa fréquence, son intelligibilité comme facteurs pouvant influencer les résultats (audiométrie vocale en liste fermée et ouverte, résultat global et pondéré) :

- Le **niveau d'expression orale** en pré-implant influençait positivement tous les résultats à 1 an, le résultat pondéré et la vocale en liste ouverte ($p=0,039$) à 3 ans, et aucun à 5 ans (annexe 4A).
- La **fréquence d'expression orale** en pré-implant était prédictive de bons résultats à 1 an (audiométrie vocale et résultat pondéré), à 3 et 5 ans pour le résultat pondéré (annexe 4B).
- L'**intelligibilité** en pré-implant influençait positivement tous les résultats à 1 an, le résultat pondéré à 3 et 5 ans (annexe 4C).
- Mais, d'après le résultat subjectif global, aucune de ces 3 variables n'était prédictive de bons résultats.

Au total, le niveau d'expression orale, sa fréquence et son intelligibilité en pré-implant ont influencé positivement tous les résultats à 1 an et uniquement certains à 3 et 5 ans.

- **Influence du niveau pondéré en pré-implant**

Le résultat pondéré en pré-implant, prenant en compte la perception et l'expression, (réparti en mauvais, moyen, bon, très bon) **était prédictif d'un bon résultat** (tableau 33):

- À 1 an d'après tous les résultats,
- À 3 et 5 ans selon les résultats pondérés.

Par contre, le résultat global n'a pas été influencé par le résultat pondéré en pré-implant.

Tableau 33 : Comparaison des résultats de l'implant avec le **résultat pondéré** en pré-implant : Audiométrie vocale en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), et résultat pondéré RP.

Résultat pondéré		Vocale LF 1 an	Vocale LO 1 an	RP 1 an	RP 3 ans	RP 5 ans
Mauvais et moyen	N	36	34	36	21	8
	Moyenne (Écart type)	31,7% (37,8)	3,2% (15,7)	5,6 (2,6)	8,8 (3,1)	11 (3,8)
Bon et très bon	N	12	12	12	4	3
	Moyenne (Écart type)	91,7% (13,2)	66,7% (39,1)	13,7 (1,7)	14,7 (0,5)	14,7 (0,6)
U de Mann-Whitney		47,000	41,500	5,000	0,5	1,5
Signification asymptotique		0,000	0,000	0,000	0,002	0,028

- **Influence de la scolarisation**

Les enfants en intégration n'ont pas eu de meilleurs résultats que les enfants en enseignement spécialisé, quel que soit la date ou le résultat utilisé. Le tableau 34 illustre la comparaison des résultats post-implant à 3 ans en fonction du type de scolarisation à 3 ans.

Tableau croisé 34 : scolarité et résultats de l'implant à 3 ans

Scolarisation à 3 ans		Vocale en LF	Vocale en LO	RP
Pas de scolarisation ou intégration totale	N	11	9	11
	Moyenne (Ecart type)	84% (32)	50% (48,2)	10,6 (2,8)
Enseignement spécialisé ou intégration partielle	N	11	13	13
	Moyenne (Ecart type)	71% (37,7)	28% (41,1)	9,4 (4,4)
U de Mann-Whitney		40,5	45	58
Signification asymptotique (bilatérale)		0,193	0,393	0,431

- **Influence du test au promontoire**

Dans notre échantillon, **les seuils et amplitudes des ondes III et V n'étaient pas prédictifs de bons résultats** : ni selon le résultat subjectif global, ni selon les résultats pondérés, ou l'audiométrie vocale (en liste fermée et ouverte) à 1, 3, et 5 ans.

- **Influence du type d'implant**

Le **nombre d'électrodes insérées n'a pas été mis en évidence comme facteur prédictif** des résultats globaux de l'implantation cochléaire, en comparant le groupe d'insertion compétente et incomplète.

Les enfants ayant été **réimplantés n'ont statistiquement pas de moins bons résultats** :

- Résultats globaux
- Résultats à 1 an (Test de Mann Whitney, vocale en liste fermée 0,877, vocale en liste ouverte 0,389, résultat pondéré 0,823)
- Résultats à 3 ans (Test de Mann Whitney, vocale en liste fermée 0,67, vocale en liste ouverte 0,96, résultat pondéré 0,86) et
- Résultats à 5 ans (Test de Mann Whitney, vocale en liste fermée 0,61, vocale en liste ouverte 0,44, résultat pondéré 0,91).

Les 6 enfants avec des **implants bilatéraux n'ont pas réalisé de meilleures performances** dans le résultat subjectif global (Test exact de Fisher $p=0,405$) que les enfants avec un implant unique. Nous n'avons pas pu comparer les résultats à 1 an car seulement 2 enfants ont été implantés simultanément et les autres ont été implantés avec un délai de 10 à 23 mois entre les 2 interventions. La durée du suivi post-implant était courte (moyenne de 19 mois après le premier implant et de 10 mois après le second).

Au total, le nombre d'électrodes insérées n'a pas influencé les résultats de l'implant et les enfants implantés bilatéralement n'ont pas pu être étudiés correctement.

V.4.2 Analyse multivariée

L'analyse multivariée à 1, 3, 5 ans analysant les données précédentes n'a pas trouvé de relation statistiquement significative entre l'âge de l'implantation, la durée de la surdité, l'évolutivité, la comorbidité, la stimulation parentale, le niveau de surdité, le mode de communication, une réimplantation ou le test au promontoire.

Au total, notre étude a permis de mettre en évidence des relations statistiquement significatives des résultats de l'implant cochléaire en analyse monovariée avec : l'âge d'implantation, une comorbidité, le mode de communication, l'évolutivité, le niveau de perception et d'expression orale pré-implant. Ces données ont pu être discutées, aussi bien pour leurs résultats eux-mêmes que pour la méthodologie.

VI DISCUSSION

VI.1 Méthode d'évaluation des résultats

Cette thèse avait pour objet l'évaluation du programme d'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes.

Nous avons proposé une échelle originale d'évaluation, que nous avons nommé « résultat pondéré ». Il a permis une quantification précise des résultats de perception auditive et d'expression orale, de manière équilibrée (respectivement sur 7 et 8 points). La même échelle a pu être utilisée en pré et post-implantation, et la cinétique d'évolution ainsi appréciée. Notre protocole avait l'avantage d'utiliser des tests du PHRC, proposés à tous les enfants, analysables de manière rétrospective. Il a regroupé en un même protocole des enfants âgés de 2 à 14 ans.

De nombreux protocoles d'évaluation ont été proposés dans la littérature. La quasi-totalité des tests utilisés pour évaluer les implants cochléaires sont de langue anglaise et leur version française trop souvent éloignée du langage courant français (« Tests of Auditory Perception of Speech for Children » développé par la Société Cochlear). Chouard and al [47] ont proposé une échelle d'évaluation en comparaison au sujet normo-entendant du même âge, ce qui la rend très intéressante, mais elle n'est valable que pour les enfants non oralisés entre 2 et 4 ans. Il existe également le protocole d'évaluation francophone. Celui-ci mesure les possibilités de communication d'un patient grâce à une échelle logarithmique comprise entre 0 (surdité profonde dépourvue de toute lecture labiale) et 1 000 (communication normale). Cet index possède 3 chiffres qui catégorisent trois groupes de performances ; le premier, (celui des centaines) évalue l'intelligibilité en listes ouvertes ; le deuxième chiffre, (celui des dizaines) évalue l'intelligibilité en listes fermées ; le troisième chiffre, (celui des unités) évalue la fonction d'alerte sonore, la reconnaissance des bruits et de la prosodie, l'amélioration du contrôle vocal et de lecture labiale [48]. Mais ce test, destiné aux adultes ou adolescents, n'est que rarement utilisé en pratique actuellement.

À partir des tests utilisés dans le PHRC national, **nous avons conçu un résultat pondéré adapté à tous les enfants quel que soit leur âge, permettant ainsi de suivre l'évolution des progrès avec la même échelle.** Ce résultat a été associé aux autres évaluations afin de rechercher les facteurs pouvant influencer les résultats de l'implant cochléaire.

VI.2 Résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique

L'implantation cochléaire Nantaise ayant débuté en 1996, nous avons recueilli les données de 50 enfants. Cependant notre étude n'est qu'une analyse préliminaire et le recul n'est pas encore suffisant pour la majorité des enfants implantés. L'analyse statistique a manqué de puissance à 3 et 5 ans.

De plus, cette étude rétrospective a comporté de nombreux biais méthodologiques. En effet, durant cette période des changements ont eu lieu : le bilan pré-implant est devenu plus complet (IRM systématique, évolution des connaissances étiologiques notamment génétiques), les indications de l'implant cochléaire se sont élargies, le type d'implant et les stratégies de codage se sont améliorés.

Par ailleurs, la population était hétérogène, composée de sourds pré-linguaux implantés tardivement (premières années d'activité du service), de sourds pré-linguaux implantés très jeunes et des surdités évolutives.

En tenant compte de ces biais méthodologiques, nous avons analysé et comparé nos résultats avec ceux de la littérature.

VI.2.1 Port de l'implant

Dans notre série, plus de 80% des enfants portaient leur implant de manière continue après l'intervention. Ces données correspondent à celles de la littérature : Roman and al [49] ont décrit que 76% des enfants portaient leur implant en continu ; d'après Archbold et al [50] à 3 ans post-implant, 89% des enfants selon les parents, et 95% selon les enseignants l'utilisaient sans interruption.

VI.2.2 Résultats audiométriques

À 1 an, la moyenne du maximum d'intelligibilité était de 52% à 62 dB et le seuil à 50 dB environ. Ces résultats doivent s'améliorer dans le temps. Il est difficile de comparer ces données avec celles de la littérature. En effet, les résultats audiométriques purs sont peu décrits et souvent noyés parmi les résultats orthophoniques.

VI.2.3 Résultats orthophoniques

VI.2.3.1 Perception auditive

La progression des performances de la perception sonore et de la compréhension de la parole s'est faite de manière régulière et correspond aux données de la littérature (tableau 35).

L'évolution des acquisitions perceptives de l'enfant implanté peut être dressée :

- Après quelques mois d'implantation, l'enfant reconnaît les éléments supra-segmentaux de la parole : rythme, durée, intensité...[6]
- Après 1 à 2 ans, la reconnaissance des mots et des phrases simples en liste fermée est en cours d'acquisition [49].
- Après 3 ans, l'identification de mots et de phrases en liste ouverte se développe progressivement.
- Après 5 ans d'implantation, la compréhension d'une conversation en liste ouverte est possible sans l'aide de la lecture labiale pour 82 % des enfants[51].

Tableau 35 : Récapitulatif des principales acquisitions perceptives de l'enfant sourd pré-lingual en fonction de la durée de stimulation.

		Notre série	Roman[49]	Waltzman[52]
N		50	22	81
Age d'implantation		4,7 ans	5 ans (2 à 11 ans)	4,2 ans (1 à 15 ans)
Durée de stimulation	1 an	Discrimination du rythme Loto sonore acquis Mots LF 38%	Fonction d'alerte Perception des bruits familiers Réponse au prénom	Mots LO 9% Phrases LO 18%
	2 ans		Mots LF 75%	
	3 ans	Phrases simples LF 67% Mots LO 45%	Progrès dans la discrimination sonore	Mots LO 33% Phrases LO 51%
	4 ans		Identification de mots et phrases simples LO	
	5 ans	Mots LO 73%		Mots LO 65% Phrases LO 81%

Il est étonnant que la lecture labiale n'ait plus amélioré de la compréhension orale après 4 ans. Cependant, le niveau le plus élevé de notre évaluation ne comportait que les «phrases complexes», sans précision. La compréhension en milieu bruyant n'a pas été étudiée, la lecture labiale aurait très probablement amélioré les résultats.

VI.2.3.2 Production de la parole

L'expression orale débute de manière décalée par rapport à la perception. En effet, comme chez le nourrisson entendant, on constate un décalage dans le temps entre l'acquisition de la discrimination des sons de la parole et la production qui apparaît lorsque la boucle audio-phonatoire est en fonction[6]. Lorsque la compréhension et l'expression orale ont été mises en parallèle (Figure 13 page 60), nous avons constaté de manière apparemment contradictoire que l'expression orale était meilleure que la compréhension en pré-implant. La présence des enfants avec une surdité évolutive ou acquise expliquait ces résultats. Leur expression orale était acquise antérieurement à la survenue de la surdité et persistait.

L'expression orale s'est améliorée progressivement : en pré-implantation, 68% des enfants n'avaient pas de langage oral et à 5 ans, 50% des enfants utilisaient un langage oral structuré. D'autres équipes ont utilisé une échelle d'évaluation de la production orale similaire à la notre (pas de langage, mots isolés, phrases agrammatiques, phrases simples, phrases complexes) [53], cependant elle est discutable. En effet, le score le plus élevé (langage structuré) comprenait tous les niveaux au delà des phrases simples. Cette évaluation n'était donc pas très précise et pouvaient surestimer les enfants. Nous n'avons pas étudié, notamment, la richesse lexicale du langage oral après l'implantation cochléaire. Cet élément aurait pu aider à affiner l'analyse des bons résultats. Certaines études[54] ont même utilisé le développement lexical comme critère d'analyse des facteurs pronostiques à l'implantation.

Le rythme d'évolution de l'intelligibilité de notre population était progressif : d'un niveau 0 de l'échelle de Nottingham en préopératoire (pour 67% des enfants), les scores sont passés au niveau 2 (pour 42% des enfants) à 1 an puis aux niveaux 3, 4 ou 5 à 3 ans (pour 63% des enfants) et au niveau 5 à 5 ans (58% des enfants (tableau 19 page 59). Pour Allen[29], les niveaux 3, et 4 sont atteints respectivement à 3 et 5 ans. Cette progression a semblé moins importante que dans notre étude ; cependant les enfants étudiés par cet auteur avaient une surdité non évolutive apparue avant 3 ans. Dans notre étude, les surdités évolutives ont

amélioré les données. En effet, 8% des enfants avaient un niveau d'intelligibilité à 4 sur 5 avant l'implantation.

Nous avons montré une relation statistiquement significative entre l'intelligibilité pré-implantatoire et les performances du post-implant. Ces données sont en accord avec celles d'O'Donoghue [55] pour qui l'intelligibilité à 2, 3, 4 et 5 ans post-implantation était corrélée aux performances perceptives antérieures obtenues.

VI.2.3.3 Résultat global et pondéré

Les résultats pondérés se sont améliorés de manière continue dans le temps avec une différence statistiquement significative (test non paramétrique de Wilcoxon) jusqu'à 5 ans après l'implant. Au-delà l'amélioration n'était plus significative, mais les faibles effectifs observés à ce stade ne permettaient pas de conclure que le gain n'évoluait plus au-delà de cette date.

Notre évaluation subjective globale et le résultat pondéré ne coïncidaient que chez 66% des enfants. Ceci s'explique par le fait que le résultat pondéré n'appréciait pas la richesse du vocabulaire, le niveau de complexité du langage, la fréquence d'utilisation du langage oral et pouvait ainsi sur-estimer le niveau réel de l'enfant. D'autre part, notre calcul n'a pas tenu compte du niveau de langage oral en fonction de l'âge. Les jeunes enfants pouvaient être sous-estimés par notre évaluation alors qu'ils avaient une production verbale adaptée à leur jeune âge.

En classant les patients en 2 catégories (bon, mauvais) au lieu de 4 (très bon, bon, moyen, mauvais) nous avons obtenu 84% de cohérence, améliorant ainsi la validité de notre résultat pondéré.

Au total, ces 2 méthodes d'évaluation sont complémentaires et ont permis d'apprécier les résultats. Le résultat global, déterminé par l'orthophoniste, était capital malgré sa subjectivité. L'orthophoniste connaissant très bien l'enfant, a pu comparer le statut pré-implant et les résultats à la dernière date du suivi quel que soit l'âge. Le résultat pondéré nous a permis d'évaluer la cinétique de progression et de manière plus précise.

VI.2.4 Facteurs influençant les résultats

L'efficacité de l'implant cochléaire multicanaux chez l'enfant n'est actuellement plus à démontrer. Il est communément admis que les enfants peuvent tirer un bénéfice de cette technique, tout en constatant qu'il existe de grandes variabilités inter-individuelles dans ces résultats [32, 49, 56].

La recherche et l'identification des facteurs pouvant influencer les résultats restent une priorité pour la plupart des équipes pratiquant l'implantation cochléaire [57-60]. La connaissance de ces facteurs permet l'évolution des critères de sélection des candidats à l'implantation, et une meilleure prise en charge de ces derniers. C'est dans cette optique que nous avons réalisé ce travail afin de mettre en évidence nos propres résultats et de les comparer à ceux publiés dans la littérature.

VI.2.4.1 Durée de surdité et âge de l'implantation

La moyenne d'âge des enfants à l'implantation (5 ans et demi) était élevée. Cette valeur a été ramenée à 4 ans et 8 mois en ôtant les surdités évolutives. Nous avons effectivement constaté que les enfants ayant une surdité non évolutive étaient implantés plus tôt de manière statistiquement significative. Cependant, il est étonnant de constater que malgré les renforcements de dépistage et diagnostic précoce, cet âge n'a pas diminué pour les implantations les plus récentes.

Dans notre série, les résultats des enfants sourds pré-linguaux implantés avant 3 ans étaient meilleurs à 1 an que ceux opérés plus tardivement. Ces résultats n'ont pas été constatés à 3 ans et partiellement à 5 ans. Les enfants implantés après l'âge de 3 ans avaient une maturité et une aide visuelle à la communication plus développées, leur permettant d'avoir de bons résultats aux tests de désignation. Par contre à plus long terme, ce sont les enfants dont la durée de la surdité a été la plus courte qui auront probablement les meilleurs résultats.

L'âge d'implantation doit être précoce [51, 59, 61, 62]. Ainsi pour Gantz et al. [63] cet âge est de 4 ans et il est de 2 ans pour Waltzman et al. [64] et Osberger et al [65]. Certains auteurs proposent même d'implanter avant 18 mois. Schauwers et al [66] ont étudié 10 enfants implantés entre 6 et 18 mois. D'après eux, plus l'implantation est précoce, plus l'âge d'apparition du babillage et des capacités de perception auditive se rapproche de celui des enfants normo-entendants. De plus, une étude menée par Hammes et al. [67] a montré que les enfants implantés avant 18 mois ont un niveau de langage parlé identique à celui des normo-

entendants. Plus récemment, certains auteurs ont rapporté leur expérience chirurgicale de l'implantation avant l'âge de 1 an. Ils ont conclu à l'absence de difficulté technique ; cependant, nous n'avons pas de recul pour l'évaluation des résultats[68, 69].

L'étude des différentes phases de développement du langage chez l'enfant permet d'expliquer ces données. On identifie chez l'enfant une période appelée période auditive critique durant laquelle la perception auditive semble indispensable au développement normal du langage et de la compréhension de la parole. Cette période pourrait être divisée en une première phase d'imprégnation sensitive permettant le développement de la sémantique et en une deuxième permettant le développement de la syntaxe [70]. Cette période s'étalerait sur les 5 premières années de vie [71]. C'est à partir de ces constatations que le concept d'implantation au plus jeune âge s'est développé. De plus, une stimulation auditive précoce permettrait une maturation plus physiologique des centres de l'audition [72].

L'implantation tardive peut être expliquée par un retard diagnostic de la surdité dont les causes sont multiples. L'absence de sensibilisation suffisante de la population générale et des personnels médicaux, paramédicaux ou éducatifs qui suivent l'enfant durant ses premiers mois de vie conduit à banaliser certains symptômes remarqués très tôt par les parents. Le faible nombre d'ORL spécialisés en audiophonologie infantile et d'équipes ORL à orientation pédiatrique rendent difficile la réalisation de tests « au moindre doute »[8].

Dans notre série, les résultats des enfants présentant une surdité congénitale n'ont pas été différenciés de ceux ayant une surdité acquise pré-linguale. En effet, la date d'apparition de la surdité qui reposait sur les constatations des parents est difficilement analysables en rétrospectif. L'existence d'une différence entre les résultats des enfants sourds congénitaux et prélinguaux est une notion très controversée dans la littérature. Selon certains auteurs [73, 74] les sourds prélinguaux ont de meilleurs résultats sur la perception que les sourds congénitaux avec une différence statistiquement significative. Osberger et al. [65] ne trouvent pas de différence entre ces deux populations lorsque la surdité survient avant l'âge de 1 an. De même, Mitchell et al. [75] ne montrent pas de différence entre la perception des sourds congénitaux et des sourds prélinguaux post méningitiques. Gantz et al. [63] obtiennent même de meilleurs résultats de perception en liste ouverte pour les sourds congénitaux.

L'intérêt d'une implantation relativement précoce nous paraît incontestable, mais ne doit pas primer sur le temps nécessaire à la réalisation du bilan complet et notamment sur la durée de l'observation de l'enfant avec prothèses auditives.

VI.2.4.2 Investissement parental

Nous avons été surpris de ne pas avoir mis en évidence la stimulation parentale comme facteur influençant les résultats de l'implant. Probablement que les difficultés d'appréciation de l'environnement parental expliquent ce résultat.

En effet, une participation familiale importante est capitale pour l'obtention de bons résultats[54]. Geers et al.[76] ont tenté de quantifier l'importance d'un certain nombre de facteurs sur les résultats de l'implantation. Les caractéristiques de l'enfant et de sa famille (âge de l'enfant, âge à l'implantation, durée de la surdité, quotient intellectuel, nombre d'enfants) interviendraient pour 20% dans les variations des résultats post-implantation; les caractéristiques de l'implant lui-même (durée d'utilisation avec la stratégie de codage, nombre d'électrodes actives, niveau de la dynamique) pour 24% et le mode d'éducation (mode de communication, scolarisation) pour 12%. Le niveau d'éducation parental n'a pas influencé les résultats, après avoir annulé l'effet du quotient intellectuel de l'enfant.

Il est important de noter que la plupart des facteurs qui sont étudiés ont en étroite relation entre eux et qu'il est difficile de les isoler pour apprécier avec précision leur impact sur les résultats.

VI.2.4.3 Comorbidité

Les enfants sourds congénitaux avec une comorbidité ont eu de moins bons résultats que les enfants sans pathologie associée. Le résultat pondéré à 1 an était respectivement de 6 et 9 sur 15 pour les enfants avec et sans comorbidité.

La littérature rapporte, en effet, que les enfants présentant un handicap associé tirent des bénéfices de l'implant cochléaire même si les résultats sont inférieurs à ceux des enfants uniquement sourds [77]. C'est l'altération des capacités d'apprentissage qui semble être le facteur limitant. Les enfants atteints de retard psychomoteur ont tendance à progresser plus lentement et, à atteindre un niveau de performance moins élevé que les autres parce qu'ils ont un niveau de perception et de production de base plus bas que les autres enfants. Cependant, ils tirent des bénéfices significatifs de leur implant. Ces résultats doivent être interprétés en tenant compte de la phase de réhabilitation de ces enfants qui est nécessairement différente de celle des autres enfants. Néanmoins, aucun résultat n'est décrit en cas de retard mental important [78]. Il s'agit d'une contre-indication à l'implantation.

La prévalence des sourds avec multihandicap est difficile à chiffrer (11 à 54% [77, 79]), mais nous savons que 59,1% des centres implantent les enfants sourds avec handicaps associés [80]. **Le problème est la définition du multihandicap et les critères de sévérité.**

VI.2.4.4 Malformation cochléaire

Si l'on isole les enfants porteurs d'une malformation cochléaire dans notre série, on ne montre pas de différence statistiquement significative entre leurs résultats et ceux des enfants ayant une cochlée normale. Ceci peut être expliqué par le faible effectif des enfants ayant une malformation cochléaire et le fait qu'il s'agisse d'anomalie mineure.

La littérature semble s'accorder pour dire que les malformations d'oreille interne ne sont pas un facteur pronostique péjoratif. Eisenman et al.[81] ont mis en évidence que les performances des enfants porteurs d'une malformation cochléaire progressent moins rapidement que celles des autres enfants mais qu'elles deviennent comparables à 2 ans de l'implantation. D'autres auteurs ont trouvé également des résultats identiques dans les deux populations[82-84]. Loundon a précisé, cependant, que les résultats dépendent du type de surdité : si elle est évolutive, les résultats seraient bons, par contre en cas de surdité congénitale, les résultats seraient plus variables[53]. D'après Balkany[32], les résultats des anomalies mineures seraient inchangés et ceux des malformations majeures (cavité commune) seraient plus aléatoires.

Dans notre série, nous n'avons qu'un seul cas de calcification cochléaire qui est une étiologie pourvoyeuse de résultats décevants en cas d'ossification totale[6]. Lorsque l'ossification cochléaire est importante seule une insertion partielle du porte-électrodes est possible. Dans ce cas, les résultats dépendent du nombre d'électrodes insérées. Nous avons 4 cas d'insertion incomplète du porte-électrodes. L'insertion était au minimum au $\frac{3}{4}$ du porte-électrodes, ce qui explique l'absence de différence dans les résultats post-implantation par rapport à l'insertion complète.

Par contre, ces enfants avec des calcifications cochléaires présenteraient des fluctuations plus fréquentes de leurs niveaux de réglage et une tendance à des niveaux de stimulation plus élevés et donc une incidence de stimulation faciale plus élevée [32].

Dans tous les cas, la découverte d'une malformation cochléaire sur l'examen tomodensitométrique des rochers doit faire craindre une anomalie du trajet du nerf facial et la survenue d'une fuite de liquide céphalo-rachidien lors de la cochléostomie[84-87].

VI.2.4.5 Audition antérieure

Niveau de surdité

Nous n'avons pas constaté de différence significative entre les surdités sévères et profondes de type I et les surdités profondes de type II / III. Cependant nos 2 effectifs sont inhomogènes, il n'y a plus qu'un seul enfant avec une surdité sévère ou profonde de type I à 3 et 5 ans. Par ailleurs, nous avons calculé le niveau de surdité à partir de la formule du BIAP. Il est plus classique de considérer le niveau de la meilleure oreille[88].

Les données de la littérature sont variées. Pour certains, les enfants avec une audition résiduelle ont de meilleurs résultats avec l'implant [89, 90]. Les enfants implantés ayant une surdité sévère auraient des résultats supérieurs aux résultats des enfants sourds profonds [74, 91, 92] et qui dépasseraient largement celui obtenu avec des prothèses conventionnelles[65, 92]. Olan-Ash et al ont même implanté des enfants présentant une surdité profonde avec de bons gains prothétiques (seuils moyen en audiométrie tonale à 35 dB ou plus avec un seuil d'intelligibilité à 35 dB) [90]. Les résultats à 3 mois étaient excellents au niveau de la perception et de l'expression. Il est cependant nécessaire de comparer les résultats à long terme.

Cette notion s'appuie sur plusieurs arguments :

- une perception auditive pré-implantation sous-entend que la population ganglionnaire est plus grande, et le développement des centres de l'audition meilleur,
- la conservation post opératoire de cette audition résiduelle.

De nombreux auteurs ont évalué le niveau de conservation de cette audition après implantation chez l'adulte et chez l'enfant[91, 93]. Contrairement aux résultats obtenus chez l'adulte, Kiefer et al.[91] ont montré que tous les enfants inclus dans leur étude (17 cas) conservaient leur audition résiduelle du côté opéré avec des niveaux auditifs moyens post-opératoires identiques à ceux mesurés avant l'intervention. Leung et al. [94] par contre, n'ont retrouvé une conservation de l'audition résiduelle que dans 65 % des cas.

Par opposition, Miyamoto [95] n'a pas montré pas de différence significative entre les résultats de ces 2 catégories et suggérait que les enfants sourds congénitaux ont autant de bénéfice à tirer de l'implant que les enfants ayant une audition antérieure.

Au total, les résultats des patients avec une audition résiduelle ne sont probablement pas meilleurs lorsque les critères d'implantation sont respectés.

Évolutivité et perception auditive en pré-implantation

Dans notre étude, nous avons comparé les enfants ayant eu ou non un contact significatif avec le monde sonore. Nous avons donc étudié les surdités évolutives ou débutant après 2 ans en comparaison aux surdités non évolutives débutant avant 2 ans.

Les deux populations ont tiré un bénéfice évident de l'implant cochléaire en matière de perception auditive et de production orale. Cependant, les progrès des enfants ayant eu un contact avec le monde sonore étaient plus rapides. En effet, à 1 an, les enfants ayant une surdité évolutive avaient un résultat pondéré à 10,4/15 et ceux avec une surdité non évolutive à 6,6/15. Le niveau de perception et de production de base est plus élevé lorsqu'il y a eu un contact avec le monde sonore. Cette différence entre les résultats de ces deux populations s'est annulée avec la durée d'utilisation de l'implant cochléaire (à 3 et 5 ans post-implantation, cette différence n'est plus statistiquement significative).

Au total, les enfants qui ont eu une expérience auditive ont progressé plus vite mais n'ont pas de résultats supérieurs après 1 an d'implantation.

VI.2.4.6 Mode de communication

Les enfants ayant un environnement familial et scolaire plus signé qu'oral ont eu de moins bons résultats. La communication orale doit être proposée en priorité.

Pour exemple, à 1 an, le résultat pondéré était de 8,7/15 lorsque le langage oral était favorisé en pré-implant, et de 5,5/15 lorsque le langage était plus signé.

De nombreuses études ont montré que la communication orale versus la communication « totale » c'est-à-dire associant à l'audition le FS, la LSF ou le LPC était positivement corrélée avec les performances ([76, 96].

En effet, l'un des buts de l'implantation cochléaire de l'enfant sourd est de lui permettre de communiquer par la parole, objectif qui ne peut être atteint que si la réhabilitation s'inscrit dans une politique oraliste. De plus, 90% des enfants sourds ont leurs 2 parents entendants et 97% ont au moins 1 parent entendant [62].

Dans le cas de notre étude, nous considérons que le LPC et le FS étaient toujours instaurés en appui de la communication orale. Ils sont considérés comme une aide à la lecture labiale (support visuel phonétique). Ils ont permis des progrès plus rapides et ont facilité l'accès à la communication orale pure.

Parallèlement, le mode de communication influence le mode de scolarisation. Les enfants réhabilités avec un mode de communication à prédominance oraliste peuvent être intégrés dans une classe pour normo-entendants, ce qui favorise le développement de leur langage et stimule leur perception. Au contraire, les enfants qui utilisent la langue des signes sont en enseignement spécialisé et sont beaucoup plus entourés d'enfants sourds.

En conclusion, le langage oral doit être favorisé afin d'améliorer les résultats de l'implantation.

VI.2.4.7 Scolarisation

Le mode de scolarisation de l'enfant implanté joue un rôle important dans la phase de réhabilitation et par ce biais, influence les résultats de l'implantation.

Cependant nous n'avons pas mis en évidence de différence significative entre les enfants intégrés et en enseignement spécialisé. De plus, dans notre étude, 60% des enfants étaient en enseignement spécialisé. Ce chiffre nous semble beaucoup trop élevé. Pour explication, les premiers enfants implantés étaient plus âgés et déjà en enseignement spécialisé au moment de l'implantation. Ils n'ont pas changé de type d'enseignement secondairement. De plus, l'intégration est beaucoup plus favorisée actuellement qu'elle ne l'était. Les écoles spécialisées n'existent plus, les enfants sourds nécessitant un enseignement spécialisé sont dans des classes spécialisées en école standard.

Les meilleurs résultats semblent être obtenus lorsque les enfants implantés sont intégrés dans une classe pour normo-entendants [49, 76, 97]). Inversement, le fait qu'ils aient de bons résultats favorise leur intégration. De même, l'intégration scolaire dans une classe pour normo-entendants n'est possible que si le mode de communication est l'oral plus ou moins le LPC. **Ainsi, il est très difficile d'étudier de façon isolée l'impact de l'intégration scolaire sur les résultats.**

Le retard scolaire des enfants sourds intégrés semblent légèrement plus élevé que celui de la population générale [98].

VI.2.4.8 Test au promontoire

Cet examen fait partie de notre bilan pré-implantation, même si toutes les équipes ne le pratiquent pas.

Une analyse préliminaire montrait une relation statistique entre l'amplitude de l'onde V et les résultats. Dans l'étude actuelle, ce résultat n'a pas été confirmé. Il faut noter que les critères d'analyse des résultats étaient différents.

L'intérêt pronostique de ce test au promontoire reste à déterminer. Mais, il garde un intérêt majeur dans certaines circonstances : fracture du rocher et agénésie du conduit auditif interne afin de vérifier l'excitabilité résiduelle des voies auditives.

Cependant, l'absence de réponse ne permet pas encore actuellement d'affirmer que le nombre de fibres auditives résiduelles est insuffisant pour la réussite d'une implantation, et que l'implantation doit être récusée. Nikopopoulos, en effet, a comparé les résultats post-implantation de 12 patients sans réponse préopératoire et 35 patients avec réponse sans différence significative [99].

Au total, le test au promontoire peut avoir un intérêt majeur dans certaines situations, aide à choisir le côté d'implantation en absence d'autres critères mais n'a pas encore fait ses preuves comme critère pronostique.

VI.2.4.9 Implant bilatéral

Dans notre étude, le nombre d'enfant avec des implants bilatéraux était trop faible et le recul insuffisant pour une évaluation comparative fiable. De plus, l'implantation en 2 temps a compliqué l'analyse des résultats.

L'écoute binaurale semble permettre d'accéder à la stéréophonie et à la localisation spatiale. L'implant cochléaire bilatéral chez l'adulte permet d'accéder à la **localisation spatiale**[100-102] et d'améliorer théoriquement la **sélectivité fréquentielle**. En effet, nous savons qu'il ne sert à rien d'augmenter le nombre de canaux stimulants dans une oreille au-delà de 10 à 12, car alors les interactions liées aux problèmes de diffusion de courant sont majorées (phénomène de diaphonie) ; alors les capacités pour les sujets à discriminer des canaux de manière différentielle ne sont pas accrues au-delà. Stimuler deux oreilles permet d'augmenter les chances de sélectivité fréquentielle sans être obligé d'augmenter la quantité de courant[103]. L'amélioration de la sélectivité fréquentielle devrait permettre d'améliorer les performances en termes de reconnaissance de la parole, tout spécialement lorsqu'il existe un bruit de fond [100].

Par ailleurs, la stimulation bilatérale pourrait avoir des effets bénéfiques sur le développement des structures auditives centrales en cas de surdité bilatérale congénitale[104].

Cependant l'IC bilatéral est onéreux. Truy et al [103] ont développé un implant binaural chez l'adulte. Ce concept d'implant unique capable de stimuler les deux cochlées pourrait être

intéressant car l'implantation de deux implants pour un même patient ne semble pas réaliste dans la situation budgétaire actuelle, du moins en France[103].

L'implant binaural ou bilatéral améliore la qualité du son perçu, la localisation spatiale et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant chez l'adulte[41, 100]. [105, 106]. Chez l'enfant, les premières études sont en cours. D'après Litovsky[107] les enfants avec un implant bilatéral auraient une **meilleure localisation spatiale** que les enfants avec un implant cochléaire unique ou ceux avec un implant et une prothèse auditive controlatérale. Kühn[108] a également montré que les enfants utilisant leur 2 implants cochléaires avaient **une meilleure discrimination dans le bruit** qu'avec un seul implant.

En attendant la diffusion de l'implant cochléaire bilatéral, il nous semble indispensable de favoriser le port de la prothèse auditive controlatérale [109]. Compte tenu des données actuelles de la science, il est indispensable de mettre en place des études multicentriques évaluant le bénéfice de l'implantation bilatérale chez l'enfant.

VI.2.5 Analyse statistique

L'analyse monovariée de notre étude a mis en évidence certains critères influençant les résultats décrits dans la littérature. Cependant, ces conclusions n'ont pas été retrouvées par l'analyse statistique multivariée. Nous n'avions pas suffisamment de puissance à 3 et 5 ans (27 et 12 enfants respectivement). Les facteurs de confusion de notre étude n'ont donc pas pu être éliminés par l'analyse multivariée. Avec plus de recul, nous pourrions tester de nouveau cette population.

Au total, l'analyse des résultats de notre étude nous a permis de les comparer à ceux de la littérature. Les facteurs pouvant influencer classiquement ces résultats ont été partiellement mis en évidence : l'âge d'implantation doit être précoce, une expérience auditive préalable à l'implant permet une progression plus rapide, le langage oral doit être favorisé.

La connaissance de ces facteurs améliore la prise en charge de l'enfant implanté. Il est probable que d'autres éléments soient mis en évidence avec plus de recul.

VI.3 Perspectives

Nous avons étudié les premiers résultats de l'implantation cochléaire pédiatrique à Nantes. Cette mise au point après les 50 premières implantations, nous a permis d'évaluer nos résultats et de confirmer son efficacité qui est communément admise. Cette analyse était une évaluation préliminaire. Il est, en effet, nécessaire d'étudier les résultats à plus long terme.

Le premier implant cochléaire pédiatrique date de 1980. Cependant, l'essor de cette technique est plus récent et quelques études ont rapporté les **résultats à long terme**. Haensel [110] a évalué 16 enfants sourds prélinguaux avec 10 à 13 ans de recul : 94% d'entre eux conseillaient l'implant cochléaire. Beadle [111] a rapporté les résultats de 30 enfants implantés avec 10 à 14 ans de recul:

- 87% des enfants l'utilisaient en continu,
- 87% comprenaient une conversation sans LL, et 60% utilisaient le téléphone
- 77% étaient intelligibles pour un auditeur sans ou avec une petite expérience des personnes sourdes
- 27% de panne et tous réimplantés avec succès.
- Tous travaillaient ou étudiaient

Ces premiers résultats à long terme sont extrêmement encourageants. En attendant plus de résultats, des améliorations pourront être réalisées : **une meilleure prise en compte des facteurs pronostiques** positifs et négatifs, notamment l'âge d'implantation, mais également la qualité de l'éducation précoce et l'accompagnement parental.

Les résultats de l'implant cochléaire peuvent être évalués également par la **qualité de vie des enfants implantés et de leurs parents**. Ces éléments peuvent être estimés à partir de questionnaires remplis par les enfants, les parents, les enseignants.

Pour les parents, la décision d'implantation était une étape stressante. Les principaux bénéfices de l'implant qu'ils rapportent sont : le développement du langage oral mais également une amélioration des relations sociales et de la confiance en soi de leur enfant. Toutes les familles sont inquiètes des possibles pannes et problèmes de maintenance [112].

L'analyse de la qualité de vie des enfants implantés reste difficile. Lin [113] a revu la littérature anglaise et recherché les études prenant en compte l'index de qualité de vie HRQL (health-

related quality of life). Il n'a pas trouvé d'étude valide appréciant la qualité de vie des enfants ; les séries étant hétérogènes, et biaisées par la subjectivité des réponses.

De son côté, Stacey[114] a comparé les capacités de perception, d'expression, les résultats scolaires et la qualité de vie d'enfants implantés et d'enfants sourds profonds ou sévères. L'implant cochléaire était corrélé aux bons résultats dans ces 4 domaines si l'âge d'implantation était inférieur à 5 ans. Les critères de qualité de vie évaluaient les relations sociales (facilité à se faire des amis), l'utilisation du téléphone, des transports en communs, la capacité à faire des achats ou inviter quelqu'un.

Nicholas[115] a rapporté des appréciations très positives des enfants et de leurs parents vis à vis de l'implant cochléaire. La majorité des enfants sourds implantés depuis 4 à 6 ans se sentaient adaptés dans leur environnement social et scolaire (confiance en soi, facilité à s'intégrer). Leurs parents partageaient leurs opinions sur leur mode de vie. Étonnement, aucun de ces critères de qualité de vie n'étaient corrélé aux résultats de perception ou d'expression orale.

La qualité de vie des enfants implantés peut être appréciée par des échelles se rapprochant à celle des adultes sur la vie au quotidien (questionnaire de Nijmegen par exemple[116]). La particularité des enfants est l'évaluation de leur niveau scolaire, du type d'école, du niveau d'étude et de leur profession ultérieure. C'est l'évaluation à long terme qui nous permettra d'évaluer ces éléments.

L'implantation cochléaire bilatérale ou binaurale semble améliorer la localisation spatiale chez l'enfant. Elle pourrait également améliorer la qualité du son perçu et l'intelligibilité de la parole en milieu bruyant comme chez l'adulte.

Le problème éthique de l'implantation bilatérale est crucial. La réserve à une implantation bilatérale résulte de la destruction potentielle de toute possibilité de régénération par une technologie biomédicale à venir. Proposer cette technique à des enfants qui ont une espérance de vie très importante est discutable d'autant plus que, chez ces enfants, l'implantation unilatérale donne des résultats appréciables sur le développement du langage. D'un autre côté, la non utilisation d'implant cochléaire bilatéral pourrait être considérée comme une perte de chance à court et moyen terme. L'apport d'une hypothétique technologie biomédicale future serait probablement trop tardif pour espérer rattraper les bénéfices de l'implantation cochléaire bilatérale.

Nous attendons les résultats d'études multicentriques demandées par les experts afin d'évaluer réellement les bénéfices de l'implantation bilatérale chez l'enfant. Cette technologie semble augurer de belles perspectives.

L'évaluation des capacités de perception et de production des enfants est difficilement comparable avec les données de la littérature. En effet, les supports orthophoniques, mêmes francophones, sont multiples et tous les centres n'utilisent pas des tests identiques. L'évaluation des résultats se fait par rapport au statut pré-implant, par analyse de l'évolution d'un bilan à l'autre ou par comparaison des enfants entre eux. Il est difficile de discerner les progrès liés à l'implant cochléaire lui même et ceux en rapportés à la maturité de l'âge. De plus, lors d'une implantation bilatérale séquentielle, le bénéfice du deuxième implant est moins net.

Nous proposons **de se référer à une population d'enfants normo-entendants** du même âge. Nos tests de perception et de production orale pourraient être testés sur une population d'enfants normo-entendants par tranches d'âge. Les résultats des enfants implantés seraient alors exprimés en pourcentage par rapport à ces moyennes (100% correspondant aux scores des enfants normo-entendants). Ainsi les résultats de chaque enfant implanté pourraient être comparés en temps réel à ceux de la population de référence afin de guider ou de corriger au mieux la prise en charge. Par analogie, les résultats pourraient être présentés comme les courbes staturo-pondérale de l'enfant, le 50^e percentile étant la normale.

VII CONCLUSION

L'implantation cochléaire est l'aboutissement d'une démarche de dépistage et de prise en charge globale de l'enfant sourd.

La sélection des enfants est faite après un bilan clinique, audiométrique, orthophonique, psychologique, associé à une évaluation électrophysiologique et neuroradiologique.

Dans notre série, les enfants ayant une surdité sévère ou profonde, pré-linguale ou évolutive ont tiré un bénéfice significatif de leur implant. Ce bénéfice a été évalué sur la perception des mots et des phrases mais également sur l'expression orale. Nous avons utilisé des méthodes d'évaluation plus globales et en particulier une échelle d'évaluation subjective déterminée par l'orthophoniste.

Ainsi, à 5 ans de l'implantation, les enfants implantés obtiennent un pourcentage de perception de 89% pour les mots en liste fermée, de 78% pour les phrases en liste fermée et de 80% pour les mots en liste ouverte. De plus, à ce même délai de 5 ans de l'implantation, 50% utilisaient un langage oral structuré et 66% étaient intelligibles pour tous ou pour un auditeur qui a une petite expérience des malentendants (score en moyenne entre 4 et 5).

De grandes variations entre les résultats des enfants, nous ont amené à rechercher des facteurs pronostiques. Nous avons mis en évidence l'influence sur les résultats de l'âge à l'implantation, de la durée de la surdité, d'une comorbidité, du niveau de perception et l'expression orale pré-implant et du mode de communication avant et après implantation en analyse statistique monovariée.

Ces données sont comparables à celles de la littérature. Par contre, aucun facteur pronostique précis n'a été identifié en analyse multivariée. Il est probable que des résultats à plus long termes soient nécessaires pour dégager des données significatives.

Enfin, ce travail initial d'évaluation représente la base d'évaluation pérenne, et en temps réel, du programme d'implantation cochléaire pédiatrique au CHU de Nantes. Cette analyse est devenue impérative compte tenu des enjeux socio-économiques de cette technique.

VIII ICONOGRAPHIE

Figure 1 : L'implant cochléaire se compose d'une partie interne et d'une partie externe

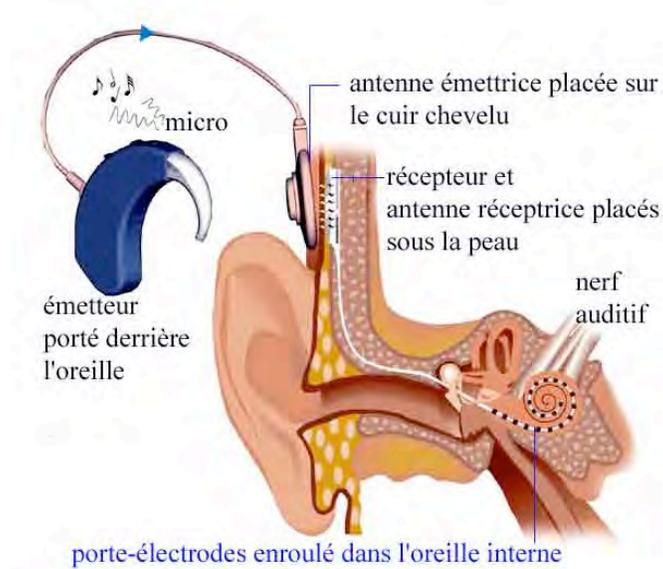


Figure 2 : Test au promontoire

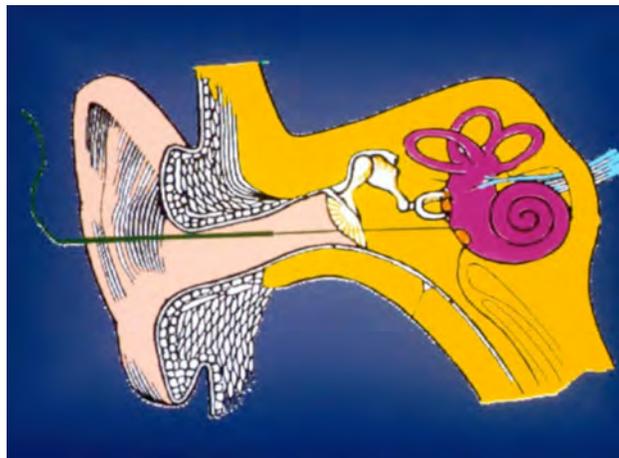


Figure 3 : Dysplasie de Mondini

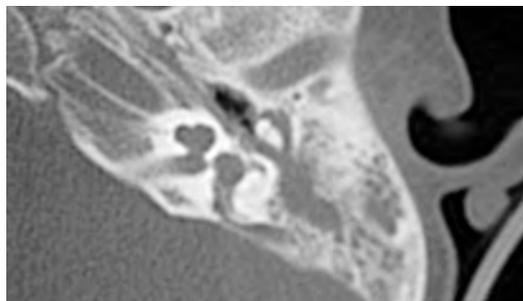
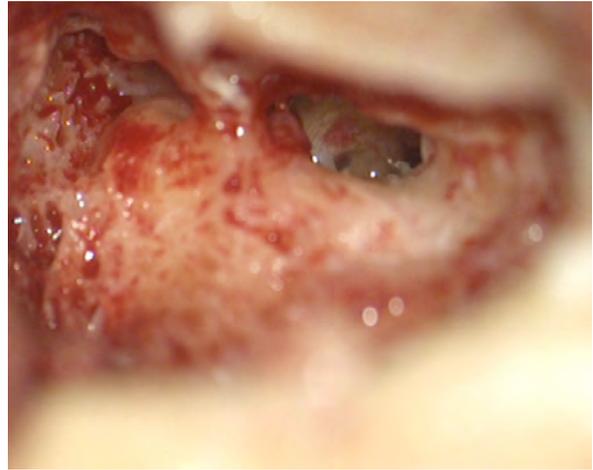


Figure 4 : Technique opératoire de l'implantation cochléaire

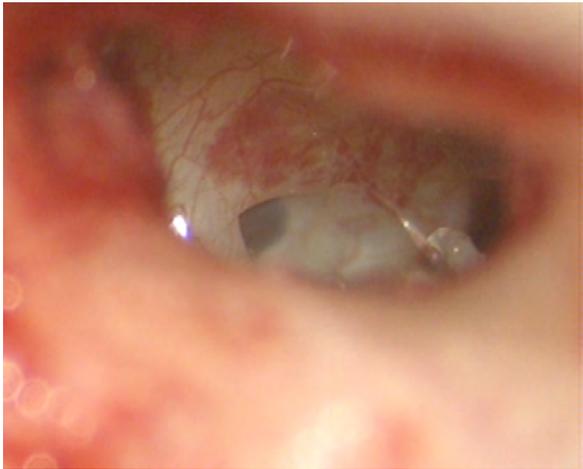
4A : Incision



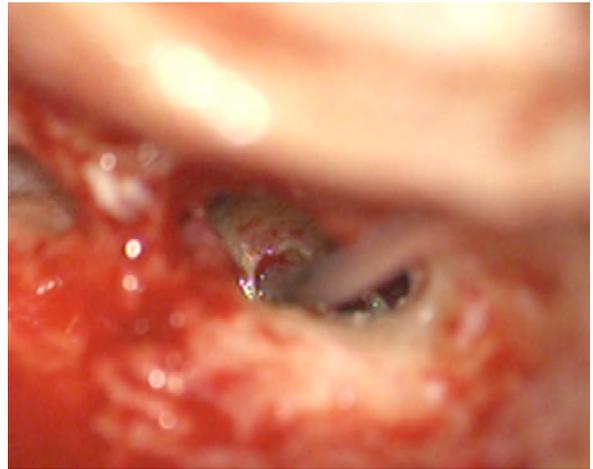
4B : Antro-atticotomie et tympanotomie postérieure



4C : Fenêtre ronde



4D : Porte-électrodes



IX ANNEXES

Annexe 1 : QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION UTILISÉ LORS DE NOTRE ÉTUDE

NOM									
DATE	Préimp	3 MOIS	6MOIS	12 MOIS	24 MOIS	3ANS	4 ANS	5ANS	6ANS

Scolarisation : Classe Redoublement ? (quelle classe)

Type d'école

Mode communication actuel:

LO	LPC	FS	LSF
----	-----	----	-----

Utilisation de l'implant :

continu	intermittent	pas utilisé
---------	--------------	-------------

Prothèse controlatérale : O/N

PERCEPTION

Environnement sonore	O/N
Discrimination du rythme	O/N
Reconnaissance loto sonore	O/N

			% de réussite
Mots	en liste fermée	sans LL	
		avec LL	
	en liste ouverte	sans LL	
		avec LL	
Phrases	Phrases simples	sans LL	
		avec LL	
	Phrases complexes	sans LL	
		avec LL	
Phrases inhabituelles		sans LL	
Liste Lafon			
Conversation libre au téléphone			

COMPREHENSION : niveau de compréhension orale spontanée

Sans LL	abs	mots	consignes simples	questions usuelles	phrases complexes
Avec LL	abs	mots	consignes simples	questions usuelles	phrases complexes

EXPRESSION ORALE

L'enfant s'exprime oralement ?

Jamais	Parfois	Souvent	Toujours
--------	---------	---------	----------

Système phonétique est-il ?

Inexistant	Incomplet	complet
------------	-----------	---------

Intelligibilité SIR de Nottingham

- Cat 1 la parole n'est pas intelligible.
Il existe néanmoins quelques ébauches de mots ; le mode premier de communication peut être le signe
- Cat 2 la parole n'est pas intelligible.
Quelques mots intelligibles apparaissent en contexte et des ébauches labiales existent
- Cat 3 la parole est intelligible pour un auditeur qui prête attention et qui utilise la lecture labiale
- Cat 4 la parole est intelligible pour un auditeur qui a une petite expérience de la parole des personnes sourdes
- Cat 5 la parole est intelligible pour tout le monde. L'enfant est compris facilement dans la vie quotidienne

Niveau expression orale

prélinguistique	mots isolés	juxtaposition de mots	phrases simples	langage structuré
-----------------	-------------	-----------------------	-----------------	-------------------

Audiométrie

250	500	1000	2000	4000	seuil intelligibilité	max intelligibilité	intensité max intelligibilité
-----	-----	------	------	------	-----------------------	---------------------	-------------------------------

Annexe 2 : Analyse statistique de l'évolution des résultats pondérés

	Z	Signification asymptotique (bilatérale)
RP 3 mois après - RP avant l'implant	-5,304(a)	0,000 (S)
RP 6 mois après - RP 3 mois après	-3,905(a)	0,000 (S)
RP 1 an après - RP 6 mois après	-4,553(a)	0,000 (S)
RP 2 ans après - RP 1 an après	-3,937(a)	0,000 (S)
RP 3 ans après - RP 2 ans après	-3,760(a)	0,000 (S)
RP 4 ans après - RP 3 ans après	-2,714(a)	0,007 (S)
RP 5 ans après - RP 4 ans après	-2,060(a)	0,039 (S)
RP 6 ans après - RP 5 ans après	-1,604(a)	0,109
RP 7 ans après - RP 6 ans après	,000(b)	1,000

Annexe 3 : Comparaison des résultats de l'implant cochléaire à 1, 3 et 5 ans en fonction du niveau de surdité (Moyenne et écart type entre parenthèses)

		Gravité de la surdité :		Signification asymptotique (bilatérale)
		sévère ou profonde de type I	profonde de type II ou III	
<i>1 an</i>	N	8	41	
Vocale LF	Moyenne	52% (45,8)	49% (42,8)	0,989
Vocale LO	Moyenne	35% (44,1)	21% (37,9)	0,233
RP	Moyenne	9,1 (4,8)	8% (4,2)	0,558
<i>3 ans</i>	N	1	25	
Vocale LF	Moyenne	100%	81% (34,3)	0,454
Vocale LO	Moyenne	0	44% (46,2)	0,349
RP	Moyenne	8	10,3% (3,75)	0,382
<i>5 ans</i>	N	1	11	
Vocale LF	Moyenne	100%	86% (30,5)	0,568
Vocale LO	Moyenne	100%	61% (45,3)	0,248
RP	Moyenne	14	12,1 (3,7)	0,766

Annexe 4 : Comparaison des résultats à 1, 3, et 5 ans avec le niveau de production orale en pré-implant

Annexe 4A : Comparaison des résultats à 1, 3, et 5 ans avec le niveau d'expression en pré-implant : Audiométrie vocale en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), et résultat pondéré RP.

Niveau d'expression en pré-implant		Vocale LF 1 an	Vocale LO 1 an	RP 1 an	RP 3 ans	RP 5 ans
Langage prélinguistique	N	32	30	32	18	8
	Moyenne (Écart-type)	27% (34,4)	1% (3,6)	5,2 (2,3)	8,2 (2,9)	11 3,8
Mots	N	3	3	3	2	0
	Moyenne (Écart-type)	67% (57,7)	30% (51,9)	9 (4)	12,5 (2,1)	
Phrases simples	N	4	4	4	1	1
	Moyenne (Écart-type)	97% (5)	67% (47,2)	13,2 (1,7)	15	15
Phrases complexes	N	8	8	8	3	2
	Moyenne (Écart-type)	89% (15,3)	66% (38)	13,9 (1,7)	14,7 (0,6)	14,5 (0,7)
Test de Kruskal Wallis		19,9	28,4	27,5	12,1	5,0
Signification asymptotique		0,000	0,000	0,000	0,007	0,083

Annexe 4B : Comparaison des résultats à 1, 3 et 5 ans avec la fréquence de l'expression orale avant l'implant : Audiométrie vocale en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), et résultat pondéré RP.

Fréquence de l'expression orale avant l'implant :		Vocale en LF 1 an	Vocale en LO 1 an	RP 1 an	RP 3 ans	RP 5 ans
Jamais ou parfois	N	34	32	34	21	8
	Moyenne (Ecart type)	28,9% (36,7)	0% (0)	5,2 (2)	8,8 (3,1)	11 (3,8)
Souvent ou toujours	N	14	14	14	4	3
	Moyenne (Ecart type)	90% 15	69% 38,8	13,5 1,6	14,7 0,5	14,7 (0,6)
Test de Mann Whitney		48,000	32,000	,000	0,5	1,5
Signification asymptotique		0,000	0,000	0,000	0,02	0,028

Annexe 4C: Comparaison des résultats à 1, 3 et 5 ans avec l'intelligibilité avant l'implant (Classification de Nottingham) : Audiométrie vocale en liste fermée (LF), en liste ouverte (LO), et résultat pondéré RP.

Intelligibilité avant l'implant Classification de Nottingham		Vocale en LF 1 an	Vocale en LO 1 an	RP 1 an	RP 3 ans	RP 5 ans
Parole non intelligible N0 N1	N	35	33	35	21	8
	Moyenne (Ecart type)	29,8% (36,5)	0,6% (3,5)	5,4 (2,3)	8,8 (3,1)	11 (3,8)
Parole plus ou moins intelligible N2 N3 N4	N	13	13	13	4	3
	Moyenne (Ecart type)	92,3% (12 ,8)	68,5% (38)	13,6 (1,6)	14,7 (0,5)	14,7 (0,6)
U de Mann-Whitney		40,0	34,5	2,0	0,5	1,5
Signification asymptotique (bilatérale)		0,000	0,000	0,000	0,002	0,028

X BIBLIOGRAPHIE

1. House, W.F., *Goals of the cochlear implant*. Laryngoscope, 1974. **84**(11): p. 1883-7.
2. Garabédian, E.N., et al., *Surdité de l'enfant*. Les monographies du CCA groupe N°34, 2003.
3. BIAP. Recommandation biap 02/1 bis. Classification audiométrique des déficiences auditives.
4. Karikoski, J.O. and T.I. Marttila, *Prevalence of childhood hearing impairment in southern Finland*. Scand Audiol, 1995. **24**(4): p. 237-41.
5. Finitzo, T., K. Albright, and J. O'Neal, *The newborn with hearing loss: detection in the nursery*. Pediatrics, 1998. **102**(6): p. 1452-60.
6. Garabédian, E.N., et al., *Les implants cochléaires pédiatriques*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2003. **120**(3): p. 139-51.
7. Bantock, H.M. and S. Croxson, *Universal hearing screening using transient otoacoustic emissions in a community health clinic*. Arch Dis Child, 1998. **78**(3): p. 249-52.
8. Garabédian, E.N., *Avancées récentes dans le domaine de la surdité de l'enfant* Arch Pediatr 2002. **9**: p. 107-109.
9. Lutman, M.E., et al., *Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions*. Ear Hear, 1997. **18**(4): p. 265-76.
10. van Straaten, H.L., M.E. Groote, and A.M. Oudesluys-Murphy, *Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates*. Eur J Pediatr, 1996. **155**(8): p. 702-5.
11. DiLeo, M.D. and R.G. Amedee, *Congenital and genetic sensorineural hearing loss*. J La State Med Soc, 1993. **145**(9): p. 377-80.
12. Denoyelle, F., et al., *Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling*. Lancet, 1999. **353**(9161): p. 1298-303.
13. Denoyelle, F. and S. Marlin, *Surdités de perception d'origine génétique*. EMC, 2005. **20-191-A-10**.
14. Tinling, S.P., J. Colton, and H.A. Brodie, *Location and timing of initial osteoid deposition in postmeningitic labyrinthitis ossificans determined by multiple fluorescent labels*. Laryngoscope, 2004. **114**(4): p. 675-80.
15. Morris, A.M., *Review: adjuvant corticosteroid therapy reduces death, hearing loss, and neurologic sequelae in bacterial meningitis*. ACP J Club, 2004. **140**(2): p. 34.
16. Green, J.D., Jr., M.S. Marion, and R. Hinojosa, *Labyrinthitis ossificans: histopathologic consideration for cochlear implantation*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1991. **104**(3): p. 320-6.
17. Ibrahim, R.A. and F.H. Linthicum, Jr., *Labyrinthine ossificans and cochlear implants*. Arch Otolaryngol, 1980. **106**(2): p. 111-3.
18. Van Hauwe, P., et al., *Two frequent missense mutations in Pendred syndrome*. Hum Mol Genet, 1998. **7**(7): p. 1099-104.
19. Madden, C., et al., *Clinical and audiological features in auditory neuropathy*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2002. **128**(9): p. 1026-30.
20. Djourno, A. and C. Eyries, *[Auditory prosthesis by means of a distant electrical stimulation of the sensory nerve with the use of an indwelt coiling.]*. Presse Med, 1957. **65**(63): p. 1417.
21. Chouard, C.H., et al., *The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon the guinea pig cochlear nucleus development*. Acta Otolaryngol, 1983. **95**(5-6): p. 639-45.

22. Chouard, C.H., *The surgical rehabilitation of total deafness with the multichannel cochlear implant. Indications and results.* Audiology, 1980. **19**(2): p. 137-45.
23. House, W.F., K.I. Berliner, and L.S. Eisenberg, *Experiences with the cochlear implant in preschool children.* Ann Otol Rhinol Laryngol, 1983. **92**(6 Pt 1): p. 587-92.
24. *NIH consensus conference. Cochlear implants in adults and children.* Jama, 1995. **274**(24): p. 1955-61.
25. Smith, L. and F.B. Simmons, *Estimating eighth nerve survival by electrical stimulation.* Ann Otol Rhinol Laryngol, 1983. **92**(1 Pt 1): p. 19-23.
26. Kileny, P.R., *Use of electrophysiologic measures in the management of children with cochlear implants: brainstem, middle latency, and cognitive (P300) responses.* Am J Otol, 1991. **12 Suppl**: p. 37-42; discussion 43-7.
27. Shallop, J.K., *Objective electrophysiological measures from cochlear implant patients.* Ear Hear, 1993. **14**(1): p. 58-63.
28. Bordure, P., G.M. O'Donoghue, and S. Mason, *Tests électrophysiologiques et autres tests objectifs utilisés pour l'implantation cochléaire pédiatrique.* Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 1996. **113**(3): p. 147-54.
29. Allen, M.C., T.P. Nikolopoulos, and G.M. O'Donoghue, *Speech intelligibility in children after cochlear implantation.* Am J Otol, 1998. **19**(6): p. 742-6.
30. Dyar, D., *Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted children.* Adv Otorhinolaryngol, 1995. **50**: p. 139-45.
31. Virole, B., *Psychologie de la surdité.* Paris, De Boeck Université, 2000.
32. Balkany, T.J., et al., *Cochlear implants in children--a review.* Acta Otolaryngol, 2002. **122**(4): p. 356-62.
33. Jackler, R.K., W.M. Luxford, and W.F. House, *Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis.* Laryngoscope, 1987. **97**(3 Pt 2 Suppl 40): p. 2-14.
34. Reefhuis, J., et al., *Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants.* N Engl J Med, 2003. **349**(5): p. 435-45.
35. Whitney, C.G., *Cochlear implants and meningitis in children.* Pediatr Infect Dis J, 2004. **23**(8): p. 767-8.
36. Hey, C., et al., *Does the 23-valent pneumococcal vaccine protect cochlear implant recipients?* Laryngoscope, 2005. **115**(9): p. 1586-90.
37. *Avis du conseil supérieur d'hygiène publique de France relatif à la vaccination contre les méningites des candidats à l'implantation cochléaire et des porteurs d'implants cochléaires*
38. Luntz, M., C.B. Teszler, and T. Shpak, *Cochlear implantation in children with otitis media: second stage of a long-term prospective study.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2004. **68**(3): p. 273-80.
39. Luntz, M., et al., *Otitis media in children with cochlear implants.* Laryngoscope, 1996. **106**(11): p. 1403-5.
40. *Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité perminente par les otoémissions acoustiques.* ANAES Publications, 1999. **83**.
41. Mosnier, I., et al., *[Performances et complications de l'implant cochléaire chez 134 patients adultes implantés depuis 1990].* Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2006. **123**(2): p. 71-8.
42. Summerfield, A.Q., D.H. Marshall, and A.C. Davis, *Cochlear implantation: demand, costs, and utility.* Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1995. **166**: p. 245-8.
43. Wyatt, J.R., et al., *Cost-effectiveness of the multichannel cochlear implant.* Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1995. **166**: p. 248-50.
44. Torrance, G.W. and D. Feeny, *Utilities and quality-adjusted life years.* Int J Technol Assess Health Care, 1989. **5**(4): p. 559-75.

45. Hutton, J., C. Politi, and T. Seeger, *Cost-effectiveness of cochlear implantation of children. A preliminary model for the UK*. *Adv Otorhinolaryngol*, 1995. **50**: p. 201-6.
46. Gerard, J., et al., *A Classical retro-auricular incision in cochlear implantation*. *Mediterr J Otol* 2005. **1**(3): p. 105-109.
47. Monneron-Girard, L., et al., *Protocole d'évaluation de l'implant cochléaire chez l'enfant de moins de 5 ans*. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 1995. **112**(1-2): p. 28-35.
48. Vormes, E., et al., *Présentation d'un protocole francophone d'évaluation de l'amélioration de la communication chez les sourds implantés*. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 1990. **107**(7): p. 466-8.
49. Roman, S., et al., *L'implantation cochléaire chez l'adulte et l'enfant. Résultats de l'expérience Marseillaise entre 1991 and 1999*. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*, 2000. **121**(3): p. 193-8.
50. Archbold, S., G. O'Donoghue, and T. Nikolopoulos, *Cochlear implants in children: an analysis of use over a three-year period*. *Am J Otol*, 1998. **19**(3): p. 328-31.
51. Nikolopoulos, T.P., G.M. O'Donoghue, and S. Archbold, *Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation*. *Laryngoscope*, 1999. **109**(4): p. 595-9.
52. Waltzman, S.B., et al., *Long-term effects of cochlear implants in children*. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2002. **126**(5): p. 505-11.
53. Loundon, N., et al., *Cochlear implantation in children with internal ear malformations*. *Otol Neurotol*, 2005. **26**(4): p. 668-73.
54. Calmels, M.N., *Lexical development of congenitally deaf children treated with a cochlear implant*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
55. O'Donoghue, G.M., et al., *Cochlear implants in young children: the relationship between speech perception and speech intelligibility*. *Ear Hear*, 1999. **20**(5): p. 419-25.
56. Waltzman, S.B., et al., *Open-set speech perception in congenitally deaf children using cochlear implants*. *Am J Otol*, 1997. **18**(3): p. 342-9.
57. O'Donoghue, G.M., T.P. Nikolopoulos, and S.M. Archbold, *Determinants of speech perception in children after cochlear implantation*. *Lancet*, 2000. **356**(9228): p. 466-8.
58. Osberger, M.J. and L. Fisher, *Preoperative predictors of postoperative implant performance in children*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2000. **185**: p. 44-6.
59. Cheng, A.K., G.D. Grant, and J.K. Niparko, *Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 1999. **177**: p. 124-8.
60. Loundon, N., et al., *Audiophonological results after cochlear implantation in 40 congenitally deaf patients: preliminary results*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2000. **56**(1): p. 9-21.
61. Kirk, K.I., et al., *Effects of age at implantation in young children*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. **189**: p. 69-73.
62. Balkany, T.J., et al., *Cochlear implants in children*. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001. **34**(2): p. 455-67.
63. Gantz, B.J., et al., *Results of multichannel cochlear implants in congenital and acquired prelingual deafness in children: five-year follow-up*. *Am J Otol*, 1994. **15 Suppl 2**: p. 1-7.
64. Waltzman, S.B., et al., *Long-term results of early cochlear implantation in congenitally and prelingually deafened children*. *Am J Otol*, 1994. **15 Suppl 2**: p. 9-13.
65. Osberger, M.J., S. Zimmerman-Phillips, and D.B. Koch, *Cochlear implant candidacy and performance trends in children*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. **189**: p. 62-5.
66. Schauwers, K., et al., *Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome*. *Otol Neurotol*, 2004. **25**(3): p. 263-70.
67. Hammes, D.M., et al., *Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development*. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 2002. **189**: p. 74-8.

68. Colletti, V., *Earlier and earlier cochlear implantation but how young is too young for children*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
69. Godey, B., *Cochlear implantation in very young children*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
70. Ruben, R.J., *A time frame of critical/sensitive periods of language development*. Acta Otolaryngol, 1997. **117**(2): p. 202-5.
71. Molina, M., et al., *Development of speech in 2-year-old children with cochlear implant*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1999. **47**(2): p. 177-9.
72. Sininger, Y.S., K.J. Doyle, and J.K. Moore, *The case for early identification of hearing loss in children. Auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing*. Pediatr Clin North Am, 1999. **46**(1): p. 1-14.
73. Uziel, A.S., et al., *Speech-perception performance in prelingually deafened French children using the nucleus multichannel cochlear implant*. Am J Otol, 1996. **17**(4): p. 559-68.
74. Staller, S., et al., *Pediatric outcomes with the nucleus 24 contour: North American clinical trial*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. **189**: p. 56-61.
75. Mitchell, T.E., et al., *Performance after cochlear implantation: a comparison of children deafened by meningitis and congenitally deaf children*. J Laryngol Otol, 2000. **114**(1): p. 33-7.
76. Geers, A., et al., *Rehabilitation factors contributing to implant benefit in children*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2002. **189**: p. 127-30.
77. Waltzman, S.B., V. Scalchunes, and N.L. Cohen, *Performance of multiply handicapped children using cochlear implants*. Am J Otol, 2000. **21**(3): p. 329-35.
78. Hamzavi, J., et al., *Follow up of cochlear implanted handicapped children*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2000. **56**(3): p. 169-74.
79. Roberts, C. and P. Hindley, *The assessment and treatment of deaf children with psychiatric disorders*. J Child Psychol Psychiatry, 1999. **40**(2): p. 151-67.
80. Uziel, A., M. Mondain, and J. Reid, *European procedures and considerations in children's cochlear implant program*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1995. **166**: p. 212-5.
81. Eisenman, D.J., et al., *Implantation of the malformed cochlea*. Otol Neurotol, 2001. **22**(6): p. 834-41.
82. Luntz, M., et al., *Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1997. **123**(9): p. 974-7.
83. Hodges, A.V., et al., *Speech recognition after implantation of the ossified cochlea*. Am J Otol, 1999. **20**(4): p. 453-6.
84. Mylanus, E.A., L.J. Rotteveel, and R.L. Leeuw, *Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation*. Otol Neurotol, 2004. **25**(3): p. 308-17.
85. Weber, B.P., et al., *Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations*. Am J Otol, 1998. **19**(6): p. 747-53.
86. Hoffman, R.A., et al., *Cochlear implantation in children with cochlear malformations*. Am J Otol, 1997. **18**(2): p. 184-7.
87. Au, G. and W. Gibson, *Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome*. Am J Otol, 1999. **20**(2): p. 183-6.
88. Furmineux, V., et al., *Facteurs prédictifs des résultats de l'implantation cochléaire de l'adulte devenu sourd*. JF ORL, 2001. **50**: p. 159-68.
89. Gantz, B.J., et al., *Long-term results of cochlear implants in children with residual hearing*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2000. **185**: p. 33-6.

90. Dolan-Ash, S., et al., *Borderline pediatric cochlear implant candidates: preoperative and postoperative results*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 2000. **185**: p. 36-8.
91. Kiefer, J., et al., *Results of cochlear implantation in patients with severe to profound hearing loss--implications for patient selection*. Audiology, 1998. **37**(6): p. 382-95.
92. Mondain, M., et al., *Cochlear implantation in prelingually deafened children with residual hearing*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2002. **63**(2): p. 91-7.
93. Hodges, A.V., J. Schloffman, and T. Balkany, *Conservation of residual hearing with cochlear implantation*. Am J Otol, 1997. **18**(2): p. 179-83.
94. Leung, E.K., et al., *Changes in residual hearing after cochlear implantation*. Adv Otorhinolaryngol, 2000. **57**: p. 397-400.
95. Miyamoto, R.T., et al., *Prelingually deafened children's performance with the nucleus multichannel cochlear implant*. Am J Otol, 1993. **14**(5): p. 437-45.
96. Hodges, A.V., et al., *Speech perception results in children with cochlear implants: contributing factors*. Otolaryngol Head Neck Surg, 1999. **121**(1): p. 31-4.
97. Archbold, S., et al., *Educational placement of deaf children following cochlear implantation*. Br J Audiol, 1998. **32**(5): p. 295-300.
98. Calmels, M.N., *L'implant cochléaire chez l'enfant : notre expérience*. Thèse pour le diplôme d'état de docteur en médecine, 2002.
99. Nikolopoulos, T.P., et al., *The prognostic value of promontory electric auditory brain stem response in pediatric cochlear implantation*. Ear Hear, 2000. **21**(3): p. 236-41.
100. Das, S. and C.A. Buchman, *Bilateral cochlear implantation: current concepts*. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg, 2005. **13**(5): p. 290-3.
101. van Hoesel, R.J. and G.M. Clark, *Psychophysical studies with two binaural cochlear implant subjects*. J Acoust Soc Am, 1997. **102**(1): p. 495-507.
102. Van Hoesel, R.J. and G.M. Clark, *Fusion and lateralization study with two binaural cochlear implant patients*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl, 1995. **166**: p. 233-5.
103. Truy, E., et al., *The binaural digisonic cochlear implant: surgical technique*. Otol Neurotol, 2002. **23**(5): p. 704-9.
104. Bilecen, D., et al., *Cortical reorganization after acute unilateral hearing loss traced by fMRI*. Neurology, 2000. **54**(3): p. 765-7.
105. Nopp, P., *Aspects of bilateral cochlear implantation*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
106. Bebear, J.P., *Pediatric bilateral cochlear implantation : Fiting issues*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006: p. Oral communication.
107. Litovsky, R.Y., et al., *Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle*. Ear Hear, 2006. **27**(1): p. 43-59.
108. Kuhn-Inacker, H., et al., *Bilateral cochlear implants: a way to optimize auditory perception abilities in deaf children?* Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2004. **68**(10): p. 1257-66.
109. Mansbach, A.L., *Evaluation of binaural-bimodal hearing in pre-lingual deaf children with unilateral cochlear implant and a contolateral hearing aid*. ESPO, IXth international congress of the european society of pediatric otorhinolaryngology, 2006. **Oral communication**.
110. Haensel, J., et al., *Long-term results of cochlear implantation in children*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2005. **132**(3): p. 456-8.
111. Beadle, E.A., et al., *Long-term functional outcomes and academic-occupational status in implanted children after 10 to 14 years of cochlear implant use*. Otol Neurotol, 2005. **26**(6): p. 1152-60.
112. Incesulu, A., M. Vural, and U. Erkam, *Children with cochlear implants: parental perspective*. Otol Neurotol, 2003. **24**(4): p. 605-11.

113. Lin, F.R. and J.K. Niparko, *Measuring health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: A systematic review*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006. **70**(10): p. 1695-706.
114. Stacey, P.C., et al., *Hearing-impaired children in the United Kingdom, I: Auditory performance, communication skills, educational achievements, quality of life, and cochlear implantation*. Ear Hear, 2006. **27**(2): p. 161-86.
115. Nicholas, J.G. and A.E. Geers, *Personal, social, and family adjustment in school-aged children with a cochlear implant*. Ear Hear, 2003. **24**(1 Suppl): p. 69S-81S.
116. Hinderink, J.B., P.F. Krabbe, and P. Van Den Broek, *Development and application of a health-related quality-of-life instrument for adults with cochlear implants: the Nijmegen cochlear implant questionnaire*. Otolaryngol Head Neck Surg, 2000. **123**(6): p. 756-65.

Vu, le Président du Jury,

Vu, le Directeur de Thèse,

Vu, le Doyen de la Faculté

EVALUATION DU PROGRAMME D'IMPLANTATION COCHLEAIRE PEDIATRIQUE AU CHU DE NANTES

RESUME

Les implants cochléaires permettent de rétablir une perception sonore chez les personnes sourdes profondes qui ne retirent aucun bénéfice d'une prothèse auditive conventionnelle.

L'implantation cochléaire pédiatrique s'inscrit au terme d'une démarche de dépistage et de prise en charge globale de l'enfant sourd.

Nous rapportons les résultats des 50 premiers enfants implantés par l'équipe pluridisciplinaire de Nantes.

Les résultats sont basés sur la perception sonore, la compréhension et l'expression orale. Nous avons proposé un résultat pondéré, calculé à partir de ces différents tests et un résultat subjectif global déterminé par l'orthophoniste.

Ainsi, à 5 ans de l'implantation, les enfants implantés percevaient 80% des mots en liste ouverte, 50% utilisaient un langage oral structuré et 66% étaient intelligibles pour tous ou pour un auditeur qui a une petite expérience des malentendants. 68% avaient un bon résultat d'après l'évaluation subjective orthophonique et 84% d'après notre résultat pondéré.

Les facteurs pouvant influencer classiquement ces résultats ont été partiellement mis en évidence : l'âge d'implantation doit être précoce, une expérience auditive préalable à l'implant permet une progression plus rapide, le langage oral doit être favorisé.

En conclusion, les bénéfices de l'implantation cochléaire ne sont plus à démontrer, mais ces résultats peuvent encore être améliorés.

MOTS CLES :

Implant cochléaire pédiatrique

Facteurs pronostiques

Prélingual

Echelle d'évaluation

Évolutif